

Pseudotumor inflamatório envolvendo a articulação esternoclavicular

Inflammatory pseudotumor involving sternoclavicular articulation

Teresa Catarina Costa[†], Ricardo Freitas[‡], Natália António[™], Rui Pina[™], José Bernardes[§], Teixeira Veríssimo^{§§}, Fernando Santos^{§§}, Maria Helena Saldanha^{§§§}

Resumo

O pseudotumor inflamatório é um tipo raro de tumor de etiologia desconhecida, que aparece mais frequentemente no pulmão e órbita, mas pode envolver outros locais anatómicos, e que, ao mimetizar clínica e radiologicamente um processo maligno, representa um dilema diagnóstico.

Descreve-se o caso clínico de uma doente que apresentava um pseudotumor inflamatório envolvendo a articulação esternoclavicular esquerda.

Palavras chave: pseudotumor inflamatório, articulação esternoclavicular.

Abstract

Inflammatory pseudotumor is a rare condition with unknown etiology that most commonly involves the lung and the orbit, but it has been reported to occur in nearly every site in the body. Because inflammatory pseudotumors mimic malignant tumours, both clinically and radiologically, they represent a diagnostic dilemma.

We report the case of a patient with inflammatory pseudotumor involving the left sternoclavicular articulation.

Key words: inflammatory pseudotumor, sternoclavicular articulation.

Introdução

O pseudotumor inflamatório foi primeiro observado no pulmão e descrito por Brunn em 1939, tendo sido assim designado por Umiker et al. em 1954, dada a sua propensão para mimetizar clínica e radiologicamente um processo maligno.¹

Este tipo raro de tumor é de etiologia desconhecida, aparecendo mais frequentemente no pulmão e órbita, mas já há casos descritos de atingimento de variados locais anatómicos, como o sistema nervoso central ou o aparelho gastrointestinal.²

O pseudotumor inflamatório caracteriza-se histologicamente pela presença de células inflamatórias agudas e crónicas com grau de fibrose variável.^{3,4}

Descreve-se o caso clínico de uma doente que apresentava um pseudotumor inflamatório envolvendo a articulação esternoclavicular esquerda.

Caso clínico

Doente do sexo feminino com 80 anos, raça branca, natural e residente em Penela, sem antecedentes pessoais relevantes, que apresentava dor no ombro esquerdo não relacionada com esforço ou traumatismo, de características inflamatórias, com cerca de dois meses de evolução, associada a tumefacção com sinais inflamatórios na fossa supraclavicular e região paraesternal esquerdas. Tinha sido medicada com anti-inflamatório não esteróide e antibiótico mas sem melhoria das queixas.

Do exame objectivo salienta-se a existência de tumefacção com cerca de 3cm, dura, pouco móvel, dolorosa e com sinais inflamatórios, na fossa supraclavicular esquerda e região paraesternal esquerda. Não havia adenopatias periféricas palpáveis nem outras alterações no restante exame.

Analiticamente, apresentava apenas alteração da

[†]Internos Internato Complementar de Medicina Interna

[‡]Interna Internato Complementar de Cardiologia

[™]Assistente Eventual de Medicina Interna

[§]Assistente Hospitalar de Medicina Interna

^{§§} Chefes de Serviço de Medicina Interna, Professores da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

^{§§§}Directora do Serviço de Medicina I dos Hospitais da Universidade de Coimbra e Professora Catedrática da Faculdade de Medicina de Coimbra

Serviço de Medicina I, Hospitais da Universidade de Coimbra

Recebido para publicação a 10.10.06

Aceite para publicação a 31.10.08



TC esternoclavicular.

FIG. 1

velocidade de sedimentação (65 mm1^ahora) e da PCR (5,8 mg/dl) sem outras alterações no hemograma, coagulação, bioquímica ou proteinograma. As hemoculturas e serologias para Brucella, Salmonella, Rickettsia, Chlamydia, Coxiella e EBV foram negativas. Os marcadores tumorais Ca 125, Ca 15.3, CEA, AFP e Ca 19.9 estavam dentro dos valores normais.

A radiografia da articulação esternoclavicular esquerda revelou alterações erosivas a nível da extremidade interna, podendo corresponder a fenómenos de artrite.

A ecografia cutânea e das estruturas superficiais detectou, a nível da articulação esternoclavicular esquerda, uma lesão sólida expansiva medindo 7.2x5.0x3.3 cm, heterogénea com focos hiper-reflectivos, condicionando cone de sombra que parecia corresponder a metastização óssea ou a destruição óssea condicionada pela massa. A lesão era independente da tiróide e não estava associada aparentemente a adenopatias.

A TC da articulação esternoclavicular esquerda mostrou aumento da espessura dos tecidos moles periarticulares e destruição óssea da articulação, sendo estas alterações compatíveis com processo inflamatório ou infeccioso intenso, não podendo ser excluídas outras etiologias nomeadamente a neoplásica (Fig. 1).

A biopsia da lesão da articulação esternoclavicular esquerda apresentava tecido inflamatório com estroma colagenizado, permeado por linfócitos, plasmócitos e algumas células gigantes do tipo corpo estranho acompanhando proliferação neocapilar, compatível com reacção inflamatória subaguda a crónica da região.

Na RMN das articulações esternoclaviculares observava-se na topografia da articulação esternoclavicular esquerda imagem com 5.0x5.2x5.8 cm, que se estendia posteriormente ao mediastino anterior (espaço pré-vascular) e anteriormente aos planos subcutâneos da parede torácica anterior. Esta imagem apresentava limites imprecisos com hipossinal heterogéneo em T₁ e hipersinal heterogéneo em T₂ e STIR, que se estendia aos tecidos moles envolventes e à medular clavicular e manúbrio esternal, traduzindo edema. Os aspectos descritos eram sugestivos de processo inflamatório localizado (Fig. 2).

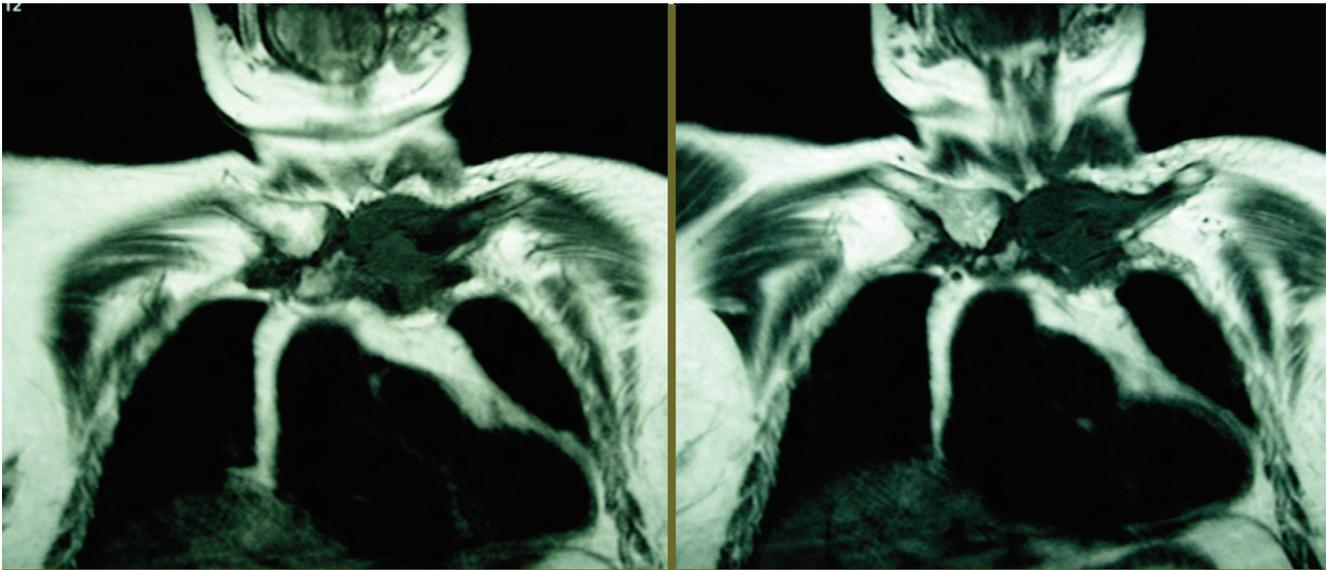
Perante este quadro clínico e dado que a doente mantinha a sintomatologia apesar da terapêutica anti-inflamatória instituída, foi decidida a exérese da lesão, tendo a doente sido transferida para o Serviço de Cirurgia Cardiorádica dos HUC.

Posteriormente, a histologia da peça operatória revelou paniculite e sinovite agudas caracterizadas pela formação de abscessos com polimorfonucleares neutrófilos e fibrina substituindo a articulação esternoclavicular, com áreas de proliferação de fibroblastos, angiogénese e hiperplasia de estruturas nervosas. Foi, assim, confirmado o diagnóstico de pseudotumor inflamatório envolvendo a articulação esternoclavicular esquerda.

Após a cirurgia a doente evoluiu favoravelmente com desaparecimento da sintomatologia. Actualmente não há história de recidiva e a doente mantém-se assintomática desde há um ano.

Discussão

Os pseudotumores inflamatórios são etiológicamente enigmáticos, nosologicamente confundentes e, muitas



RMN articulações esternoclaviculares.

FIG. 2

vezes, biologicamente imprevisíveis. Caracterizam-se histologicamente pela presença de células inflamatórias agudas e crônicas com resposta fibrótica variável.^{3,4}

As causas do pseudotumor inflamatório são desconhecidas. Alguns autores acreditam que este tumor é um fibrossarcoma de baixo grau com células inflamatórias (linfomatosas). A propensão dos pseudotumores inflamatórios para serem localmente agressivos, por vezes multifocais, e para progredirem ocasionalmente para um tumor maligno apoia esta ideia.⁵⁻⁹

Em alguns casos pensa-se que o pseudotumor inflamatório resulte da inflamação provocada por um pequeno traumatismo ou cirurgia, ou esteja associado a outra neoplasia.^{10,11}

Parece haver um subtipo de pseudotumores inflamatórios que ocorrem secundariamente a infecção. Os organismos encontrados em associação com estes tumores incluem Mycobacterias, EBV, actinomyces, nocardia e mycoplasma.⁷

No caso apresentado não havia história de traumatismo ou cirurgia prévios na área afectada e a doente também não apresentava sinais de infecção, tendo as culturas e serologias sido negativas.

Clinicamente, os doentes com pseudotumor inflamatório têm tendência a ter graus variáveis de

febre, atraso no crescimento, anemia por deficiência de ferro, trombocitose e hipergamaglobulinemia.^{11,12} No caso da nossa doente apenas encontramos dor de características inflamatórias e aumento dos marcadores inflamatórios VS e PCR.

De acordo com descrições prévias é muito difícil, quer clinicamente quer radiologicamente, decidir quando é que uma lesão envolvendo uma massa infiltrativa de tecidos moles, com destruição óssea, é um pseudotumor ou uma neoplasia maligna.^{4,13-17}

No caso clínico apresentado as hipóteses de diagnóstico colocadas foram de neoplasia maligna óssea, neoplasia mediastínica ou lesão metastática que não foram confirmadas após biopsia e foram excluídas após ressecção do tumor cuja histologia apenas revelou aspectos inflamatórios.

O potencial biológico dos pseudotumores inflamatórios é extremamente variável, mas geralmente tem um curso inócuo, com aparecimento de recidiva local em cerca de 25% dos casos. Casos raros de metástases⁸ e remissões espontâneas têm sido descritos.

A ressecção cirúrgica do tumor, se possível, é o tratamento de escolha para a maioria dos pseudotumores inflamatórios, com excepção dos tumores da órbita.¹⁸⁻²¹ No caso descrito a doente teve melhoria clínica logo após a cirurgia e mantém-se assintomática um ano depois.

Em conclusão, o pseudotumor inflamatório, no caso apresentado, envolvendo a articulação esternoclavicular, é uma lesão extremamente rara que mimetiza lesões malignas podendo apresentar manifestações clínicas variadas. No entanto, este tipo de tumor é benigno, podendo ser cirurgicamente curável, apesar de todos os doentes necessitarem de acompanhamento prolongado, pelo risco de recorrência. ■

Bibliografia

1. Umiker WO, Iverson LC. Post inflammatory tumor of the lung; report of four cases simulating xanthoma, fibroma or plasma cell granuloma. *J Thorac Surgery* 1954; 28:55-62.
2. Das Narla L, Newman B et al. Inflammatory Pseudotumor. *RadioGraphics* 2003; 23:719-729.
3. Batsakis JG, Luna MA et al. "Inflammatory pseudotumor": What is it? How does it behave? *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1995; 104:329-332.
4. Som PM, Brandwein MS et al. Inflammatory pseudotumor of the maxillary sinus: CT and MR findings in six cases. *AJR* 1994; 163:689-692.
5. Hedlung GL, Navoy JF et al. Aggressive manifestations of inflammatory pulmonary pseudotumor in children. *Pediatr Radiol* 1999; 29:112-116.
6. Agrons GA, Rosado-de-Christenson ML et al. Pulmonary inflammatory pseudotumor: radiologic features. *Radiology* 1998; 206:511-518.
7. Dehner LP. The enigmatic inflammatory pseudotumors: the current state of our understanding, or misunderstanding (editorial). *J Pathol* 2000; 192:277-279.
8. Maier HC, Sommers SC. Recurrent and metastatic pulmonary fibrous histiocytoma/plasma cell granuloma in a child. *Cancer* 1987; 60: 1073-1076.
9. Griffin CA, Haukins AL et al. Recurrent involvement of 2p23 in inflammatory myofibroblastic tumors. *Cancer Res* 1999; 59:2776-2780.
10. Sanders BM, West KW et al. Inflammatory pseudotumor of the alimentary tract: clinical and surgical experience. *J Pediatr Surg* 2001; 36:169-173.
11. Maves CK, Johnson JF et al. Gastric inflammatory pseudotumor in children. *Radiology* 1989; 173:381-383.
12. Slavotinek JP, Bourne AJ et al. Inflammatory pseudotumor of the pancreas in a child. *Pediatr Radiol* 2000; 30:801-803.
13. Maldjian JA, Norton KI et al. Inflammatory pseudotumor of the maxillary sinus in a 15-year-old boy. *AJNR* 1994; 15:784-786.
14. Han MH, Chi JG et al. Fibrosing inflammatory pseudotumors involving the skull base: MR and CT manifestations, with histopathologic comparison. *AJNR* 1996; 17:515-521.
15. Weisman RA, Osguthorpe JD. Pseudotumor of the head and neck masquerading as neoplasia. *Laryngoscope* 1998; 98:610-614.
16. Vuysere SD, Hermans R et al. Extraorbital inflammatory pseudotumor of the head and neck: CT and MR findings in three patients. *AJNR* 1999; 20:1133-1139.
17. Ribeiro AC, Joshi VM et al. Inflammatory myofibroblastic tumor involving the pterygopalatine fossa. *AJNR* 2001; 22:518-520.
18. Scott L, Blair G et al. Inflammatory pseudotumors in children. *J Pediatr Surg* 1988; 23:755-758.
19. Jenkins PC, Dickison AE et al. Cardiac inflammatory pseudotumor: rapid appearance in an infant with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 1996; 17:399-401.
20. Rose AG, McCormick S et al. Inflammatory pseudotumor (plasma cell granuloma) of the heart. *Pathol Lab Med* 1996; 120:549-554.
21. Martin CJ. Orbital pseudotumor: case report and overview. *J Am Optom Assoc* 1997; 68:775-781.