
RELATO DE CASO

Evolução clínica do carcinoma sarcomatoide de laringe: um relato de caso *Clinical outcome of sarcomatoid carcinoma of larynx: a case report*

Laryssa de Cassia Ferreira¹, Rosy Lara Maciel de Azambuja Ribeiro², Tiago J. Leitão³, Leandro Augusto Barbosa⁴, Aline Lauda Freitas Chaves⁵, Luciana Vieira Muniz⁶, Hélio Batista dos Santos⁷, João Marcos Arantes Soares⁸

Resumo

O carcinoma sarcomatoide é uma neoplasia maligna rara que pode se desenvolver em vários subsítios da região da cabeça e pescoço. O diagnóstico é firmado pelo encontro de uma neoplasia maligna de células fusiformes, associado a um perfil imunohistoquímico específico. O objetivo deste trabalho é relatar um caso de carcinoma sarcomatoide de laringe em um paciente do sexo masculino, 60 anos, tabagista e etilista, com queixa de rouquidão e otalgia há 5 meses. Após a laringoscopia, o paciente foi estadiado como T3N0M0. A biópsia revelou o perfil histológico de uma proliferação fusocelular atípica e a imunohistoquímica se mostrou positiva para os marcadores – citoqueratina AE1/AE3, vimentina, actina de musculatura lisa e Ki 67. Ainda se mostrou negativa para desmina, proteína S 100 e CD 34 e CD 38. Realizada laringectomia total com esvaziamento cervical de cadeia lateral bilateral e o paciente foi encaminhado para radioterapia pós-operatória. Evoluiu com uma recidiva peritrapeostoma, removida cirurgicamente, e uma metástase em axila. Neste tempo foi indicado tratamento quimioterápico. Evoluiu para óbito em decorrência de caquexia neoplásica. Na literatura não há consenso sobre o melhor tratamento para o carcinoma sarcomatoide,

mas a combinação de cirurgia, seguida de radioterapia parece ser estatisticamente superior à ressecção isolada. No entanto, este paciente apresentou recorrência local 7 meses após a cirurgia, e apenas 3 meses após o término da radioterapia. Apesar da quimioterapia, nestes casos, não ter sua eficácia comprovada e não resultar em um aumento significativo do tempo de sobrevivência, ela foi iniciada devido à ausência de opções terapêuticas validadas. A evolução para óbito decorrente da doença mostra a agressividade desse tumor.

Descritores: Carcinoma Sarcomatóide. Laringe. Cabeça e pescoço.

Abstract

The sarcomatoid carcinoma or spindle cell carcinoma is a rare malignancy that can develop in various subsites of the head and neck. It is composed of a squamous cell carcinoma and spindle cell carcinoma with sarcomatous appearance. The diagnosis is confirmed by the finding of a malignant neoplasm of spindle cells, associated with a specific immunohistochemical profile. The objective of this study is to report a case of sarcomatoid carcinoma of the larynx in a male patient, 60 years, smoker and alcoholic, complaining of hoarseness and otalgia five months ago. Clinical staging at laryngoscopy was T3N0M0. Biopsy revealed the histological profile of an atypical spindle cell proliferation and positive immunohistochemistry for markers - AE1/AE3 cytokeratin, vimentin, smooth muscle actin and Ki 67. Negative for desmin, S 100 protein and CD 34 and CD 38. Performed total laryngectomy with neck dissection bilateral jugular. Then, the patient was referred to postoperative radiotherapy. The patient developed a relapse peritrapeostoma, surgically removed, and a metastasis in the axilla, indicated chemotherapy. Patient died

1. Graduanda em Medicina, Universidade Federal de São João Del Rei (UFSJ) – CCO, Divinópolis, MG.
2. Doutora em Patologia geral, Laboratório de Biologia Celular e Mutagênese, UFSJ – CCO, Divinópolis, MG.
3. Especialista em Anatomia Patológica, Professor do curso de Medicina – UFSJ-CCO, Divinópolis, MG.
4. Doutor em Química Biológica, Laboratório de Bioquímica Celular, UFSJ – CCO, Divinópolis, MG.
5. Mestre em Ciências da Saúde, Hospital São João de Deus, Divinópolis, MG.
6. Mestre em Biotecnologia em Saúde, Hospital São João de Deus; Associação do Combate ao Câncer do Centro Oeste de Minas (ACCCOM), Divinópolis, MG.
7. Doutor em Biologia Celular, Laboratório de Processamento de Tecidos, UFSJ – CCO, Divinópolis, MG.
8. Doutor em Medicina, professor do curso de Medicina UFSJ-CCO; Membro Efetivo da Sociedade Brasileira de Cirurgia de Cabeça e Pescoço (Hospital São João de Deus), Divinópolis, MG. E-mail: jmarcosccp@uol.com.br.

as a result of neoplastic cachexia. In the literature there is no consensus on the best treatment for sarcomatoid carcinoma, but the combination of surgery followed by radiotherapy seems to be statistically superior to resection alone. However, this patient had local recurrence seven months after surgery, and only three months after the end of radiotherapy. Despite chemotherapy, these cases have not been proven effective and not result in a significant increase in survival time, she was initiated due to the lack of validated therapeutic options. The probability of death due to the disease shows aggressiveness of the tumor.

Keywords: Sarcomatoid carcinoma. Larynx. Head and neck.

Introdução

O carcinoma sarcomatoide é uma neoplasia maligna rara que pode se desenvolver em vários subsítios da região da cabeça e pescoço. Correspondem a menos de 3% dos carcinomas espinocelulares. Tipicamente é um tumor de apresentação polipóide e ulcerado. Histologicamente, apresenta componente tanto de um carcinoma como de um sarcoma, e por isso é denominado carcinoma sarcomatoide. Apesar de ter esses dois componentes do ponto de vista histológico (tumor bifásico), acredita-se na origem monoclonal de suas duas linhagens tumorais. O componente sarcomatoso seria produto da desdiferenciação das células de um carcinoma espinocelular convencional⁽¹⁾. O diagnóstico é dado pelo encontro de uma neoplasia maligna de células fusiformes, associado a um perfil imunohistoquímico específico. Ainda do ponto de vista histológico, encontra-se anaplasia e figuras de mitoses atípicas. Apresenta um comportamento agressivo, com invasão de tecidos adjacentes e alto potencial de recidiva local e à distância². O objetivo do presente trabalho é relatar um caso de carcinoma sarcomatoide de laringe, sua evolução clínica atípica do ponto de vista de metastatização e os tratamentos utilizados.

Relato

Paciente do sexo masculino, 60 anos, tabagista e etilista de longa data, avaliado em agosto de 2009, com queixa de rouquidão e otalgia, com cinco meses de evolução. À laringoscopia, foi evidenciada uma lesão ulcero-infiltrativa em prega vocal esquerda, com paralisia de prega vocal. Ao exame cervical não havia linfonodos palpáveis. Foi estadiado clinicamente como T3N0M0.

A biópsia da lesão mostrava tratar-se de uma neoplasia de células fusiformes, com núcleos grandes, com células dispostas em feixes mal definidos ou de forma irregular, em meio a um fundo esclerótico, além de diversas figuras de mitose. A conclusão foi de uma proliferação fusocelular atípica (figura 1).

Realizado estudo imunohistoquímico da biópsia. Houve positividade para os marcadores – citoqueratina AE1/AE3, vimentina, actina de musculatura lisa e Ki 67. Não houve marcação para desmina, proteína S 100 e CD 34 e CD 38 (Figura 2). Esse perfil foi compatível com carcinossarcoma.

O paciente foi submetido, em outubro de 2009, à laringectomia total com esvaziamento cervical de cadeia lateral bilateral. O diagnóstico anatomopatológico da peça foi concordante com o anterior, sem linfonodos comprometidos pela neoplasia. Encaminhado para radioterapia pós-operatória, realizada de dezembro de 2009 a fevereiro de 2010, com uma dose total de 61,2 Gy.

Em maio de 2010, três meses após o final da radioterapia, apresentou uma recidiva peritrapeostoma (figura 3) tendo sido submetido à ressecção cirúrgica da mesma. O anatomopatológico foi semelhante aos demais.

Em setembro de 2011 retornou com diagnóstico de metástase em axila, foi proposto tratamento quimioterápico. Em janeiro de 2012, evoluiu para óbito em decorrência de caquexia neoplásica.

Discussão

O carcinoma sarcomatoide é uma variante rara do carcinoma espinocelular de cabeça e pescoço. Eles são um desafio na sua classificação, diagnóstico e tratamento. O paciente era tabagista e etilista, com idade semelhante à maior parte dos casos relatados na literatura (idade média de 66 anos e relação homem/mulher de 13:1). No entanto, a lesão não se apresentava inicialmente como um pólipo, diferentemente da maior parte dos carcinossarcomas descritos. As recidivas acontecem mais frequentemente em linfonodos cervicais e no pulmão⁽³⁾. Nesse caso, a recidiva ocorreu na região peritrapeostoma e posteriormente na axila (metástase à distância).

Diante de uma biópsia de neoplasia maligna de células fusiformes, proveniente de mucosa, é fundamental a imunohistoquímica para definição diagnóstica pois, pode se tratar de um carcinoma sarcomatoide, melanoma, carcinoma mioepitelial ou ainda um sarcoma⁽⁴⁾.

Assim, depois de caracterizada histologicamente, a neoplasia de células fusiformes foi encaminhada para imunohistoquímica. Houve a marcação para citoquera-

tina AE1/A3, vimentina, actina de musculatura lisa e Ki 67, caracterizando um carcinosarcoma⁽³⁾.

Não existe um consenso sobre qual é o melhor tratamento a ser empregado nestes casos, mas a combinação de cirurgia, seguida de radioterapia, parece ser estatisticamente superior à ressecção isolada.

O paciente em questão, no entanto, apresentou recorrência local 7 meses após a cirurgia, e apenas 3 meses após o término da radioterapia.

A utilização de quimioterapia não tem sua eficácia comprovada e não resulta em um aumento significativo do tempo de sobrevida em pacientes com metástases à distancia, neste tipo de tumor⁽⁵⁾. Apesar disso, a quimioterapia foi iniciada devido à ausência de opções terapêuticas validadas para este caso. A evolução para óbito decorrente da doença mostra a agressividade desse tipo de tumor, o que ocorre com grande parte dos pacientes com esse diagnóstico histológico.

Conclusão

O carcinosarcoma de laringe é um tumor raro, de diagnóstico dependente da imunohistoquímica. Tem um prognóstico reservado e seu tratamento ainda se pauta da ressecção cirúrgica, seguida de radioterapia, ficando a quimioterapia reservada para casos selecionados.

Referências

1. Choi HR, Sturgis EM, Rosenthal DI, Luna MA, Batsakis JG, El-Naggar AK. Sarcomatoid carcinoma of the head and neck: molecular evidence for evolution and progression from conventional squamous cell carcinomas. *Am J Surg Pathol.* 2003;27(9):1216-20.
2. Liuzzi Juan, Pezzetti Lucia, Brito Edgar, Garriga Esteban, González Cristians. Carcinoma sarcomatoide de hipofaringe: Reporte de un caso. *Rev. venez. oncol.* [serial on the Internet]. 2006 Sep [cited 2013 Mar 02]; 18(3): 171-176. Available from: http://www.scielo.org.ve/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0798-05822006000300007&lng=en.
3. Viswanathan S, Rahman K, Pallavi S, Sachin J, Patil A, Chaturvedi P, D'Cruz A, Agarwal J, Kane SV. Sarcomatoid (Spindle Cell) Carcinoma of the Head and Neck Mucosal Region: A Clinicopathologic Review of 103 Cases from a Tertiary Referral Cancer Centre. *Head and Neck Pathol.* 2010; 4:265-275.
4. Olsen KD, Lewis JE, Suman VJ. Spindle cell carcinoma of the larynx and hypopharynx. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1997;116(1):47-52.

5. Benmansour N., Hachimi H, Ouididi A., El Alami M.N. Carcinosarcome Laryngé. *WHO EMHJ* 2009;15(5):1329-1333.
- 6- Thompson LD, Wieneke JA, Miettinen M, Heffner DK. Spindle cell (sarcomatoid) carcinomas of the larynx: a clinicopathologic study of 187 cases. *Am J Surg Pathol.* 2002; 26:153-70.

Figura 1. Micrografia da histopatologia da biópsia da lesão, em que: A: Aspecto do carcinoma sarcomatoide em coloração por hematoxilina/eosina. B: Setas apontando figuras de mitose. C: Aparência de sarcoma (formando feixes alongados). D: Carcinoma sarcomatoide contornando adipócitos.

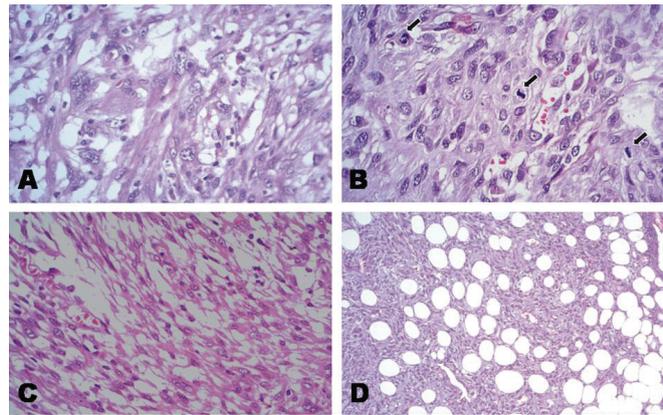


Figura 2. Cortes histológicos (A-D) de laringe mostrando carcinoma do tipo sarcomatóide corados com hematoxilina e eosina (A) e imunomarcagem para citoqueratinas AE1/AE3 (B), actina de músculo liso (C) e Ki67 (D). (*) imunomarcagem pela peroxidase e figura de mitose (→).

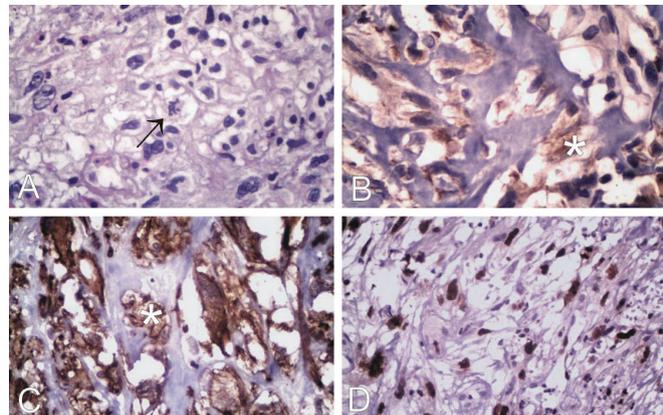


Figura 3. Área ulcerada, com lesão vegetante, ao lado da traqueostomia - Recidiva peritraqueostoma.

