



Brazilian Journal of OTORHINOLARYNGOLOGY

www.bjorl.org



RELATO DE CASO

Undifferentiated high-grade pleomorphic sarcoma of ethmoid sinus: a case report and literature review

Sarcoma pleomórfico indiferenciado de alto grau do seio etmoidal: relato de um caso e revisão da literatura

Yupeng Zhu, Dapeng Hao*, Xiaoyan Tang e Lei Sun

Affiliated Hospital of Qingdao University, Department of Radiology, Qingdao, China

Recebido em 23 de fevereiro de 2017; aceito em 10 de maio de 2017

Disponível na Internet em 27 de setembro de 2017

Introdução

O sarcoma pleomórfico indiferenciado (SPI) de alto grau é também conhecido como histiocitoma fibroso maligno (HFM). É reconhecido como um dos sarcomas de partes moles mais comuns e surge no fim da idade adulta,¹ representa 20%-30% de todos os sarcomas de partes moles.² A maioria dos SPIs de alto grau origina-se das extremidades e do retroperitônio e a incidência de SPI de alto grau em cabeça e pescoço é relativamente baixa. Apenas 3% a 10% de todas os SPIs de alto grau ocorrem na região da cabeça e do pescoço.^{2,3} SPIs nasossinusais de alto grau são ainda mais raros, a maioria deles é encontrada no seio maxilar,

com dois casos relatados no seio etmoidal e no seio frontal, respectivamente.

Relato de caso

Paciente do sexo feminino de 61 anos, com diagnóstico de neoplasia na cavidade nasal direita havia dois meses. A paciente tinha um histórico de 20 anos de pólipos na cavidade nasal direita e um histórico de dois meses de cefaleia direita com tensão, lacrimejamento do olho direito e visão turva, bem como hiposmia e perda auditiva. A constância e a magnitude das epistaxes aumentaram gradualmente. O exame oftálmico nada mostrou de incomum.

O diagnóstico por imagem incluiu tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM). As imagens coronais e axiais mostraram uma lesão de tecido mole no seio etmoidal direito, com extensão para o seio maxilar direito, seio frontal direito e cavidade nasal direita. Erosão óssea foi observada na parede lateral das células etmoidais. A lesão de tecido mole invadia a parede óssea da órbita direita e comprime o globo ocular direito (*fig. 1*). A RM demonstrou as mesmas imagens (*fig. 2*). Além disso, as mucosas dos seios etmoidal esquerdo e esfenoidal bilateral apresentavam espessamento. A ressonância magnética

DOI se refere ao artigo:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2017.05.004>

* Como citar este artigo: Zhu Y, Hao D, Tang X, Sun L. Undifferentiated high-grade pleomorphic sarcoma of ethmoid sinus: a case report and literature review. Braz J Otorhinolaryngol. 2018;84:389–92.

* Autor para correspondência.

E-mail: haodp.2009@163.com (D. Hao).

A revisão por pares é da responsabilidade da Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial.

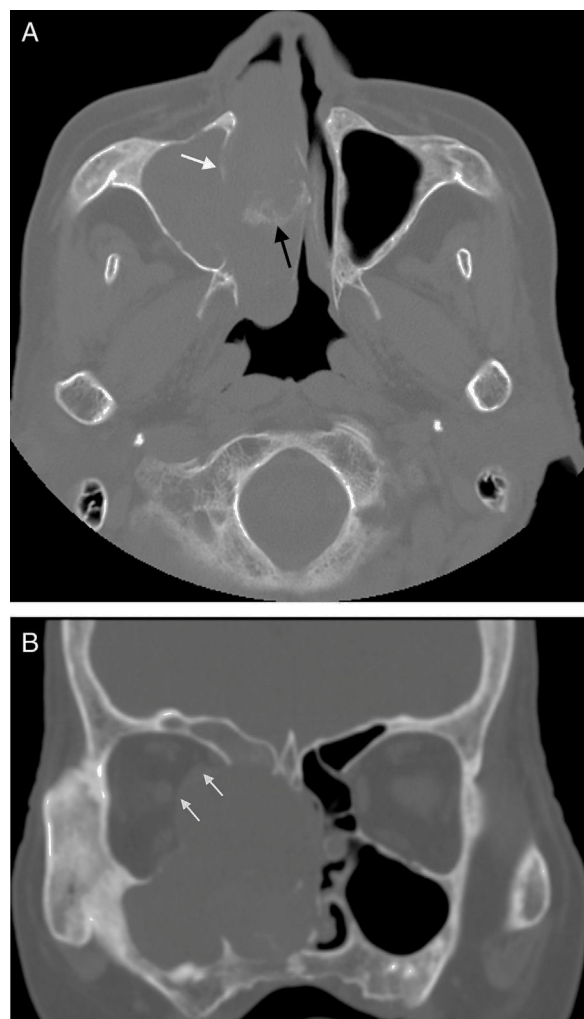


Figura 1 (A) A TC axial mostra a lesão de tecido mole no seio paranasal e na cavidade nasal. A destruição óssea da parede medial do seio maxilar é aparente e a margem é obscura (seta branca em A). Presença de calcificação irregular na lesão (seta preta em a). (B) A TC coronal mostra que o corpo principal da lesão está no seio etmoidal e na cavidade nasal e afeta a lâmina óssea orbitária direita com compressão do reto medial (seta branca em B). A parede óssea do seio etmoidal direito, o seio maxilar direito e o seio frontal direito encontram-se comprometidos.

com contraste confirmou o realce heterogêneo da lesão. Observou-se uma intensidade de sinal baixa na lesão.

Com o agravamento dos sintomas clínicos, e baseados na faixa etária e imagem características na TC e RM, médicos e radiologistas diagnosticaram a lesão como tumor maligno nasossinusal. De acordo com os achados da TC e da RM, o tumor maligno originado do seio etmoidal afetava o seio frontal, seio maxilar, seio esfenoidal e a órbita sem gânglios linfáticos cervicais e metástases distantes. Com base nos resultados acima, o estágio TNM foi T₄N₀M₀.

Com diagnóstico primário de tumor maligno nasossinusal, os otorrinolaringologistas fizeram a ressecção tumoral na paciente. O procedimento consistiu de ressecção tumoral da cavidade nasal, do seio paranasal e da órbita por meio de cirurgia endoscópica nasossinusal (ESS). Sob anestesia geral,

os cirurgiões removeram completamente a lesão de tecido mole dos seios paranasais e da cavidade nasal, ressecaram a concha nasal inferior residual, a concha nasal média e a concha nasal superior.

O exame de congelação intraoperatório mostrou que a neoplasia era *borderline* ou um tumor maligno de baixo grau. O exame histológico mostrou as células fusiformes espalhadas horizontalmente (fig. 3). O estroma estava frouxo. A coloração imuno-histoquímica foi positiva para vimentina e negativa para CD68, CD34, CD99, Bcl-2, Actina, S-100, SMA e desmina. O tumor era rico em células displásicas. Células multinucleadas gigantes podiam ser vistas ao fundo das células fusiformes. Com esses parâmetros imuno-histoquímicos e imagens características, os patologistas diagnosticaram o tumor como SPI de alto grau.

Terapia adjuvante com quimioterapia ou radioterapia não foi usada no processo terapêutico. Tratamento anti-infeccioso com ceftriaxona foi instituído após a cirurgia. No seguimento de 16 e 28 meses após a alta hospitalar, a paciente se mostrava assintomática. A RM com realce não mostrou sinais de recidiva tumoral.

Discussão

Os tumores malignos pleomórficos de alto grau que carecem de uma linha específica de diferenciação são classificados como "sarcomas pleomórficos indiferenciados de alto grau/histiocitoma fibroso maligno".⁴

O carcinoma epidermoide e o linfoma são as neoplasias malignas mais comuns na cabeça e no pescoço (80% -90%). Sarcomas são relativamente raros, representam 1% a 11% de todas as neoplasias nessa área.⁵ Na cabeça e no pescoço, o SPI de alto grau ocorre mais comumente no seio maxilar, seguido pelo seio etmoidal, cavidade nasal, seio esfenoidal e seio frontal.^{1,6} A maioria dos pacientes tem entre 50 e 70 anos e os homens são afetados duas a três vezes mais frequentemente do que as mulheres.¹ Em nosso caso, a paciente era uma mulher de 61 anos.

Clinicamente, os pacientes com SPI de alto grau geralmente apresentam uma lesão sólida de tecido mole, indolor, com crescimento progressivo.¹ A apresentação mais comum de SPI de alto grau que ocorre no seio paranasal inclui obstrução das vias aéreas nasais, dor, epistaxe e hipoestesia. Se o nervo óptico for comprimido, o paciente tem sintomas de visão turva e imagem dupla. O SPI de alto grau pode invadir a órbita e levar à exoftalmia.

A maioria dos tumores mostra intensidade de sinal inespecífica diferente em imagens de TC e RM.^{1,7} A TC pode ajudar a avaliar a destruição óssea e as lesões de tecido mole nasossinuais. A ressonância magnética é a melhor ferramenta para identificar a extensão nos tecidos moles e a compressão dos tecidos adjacentes.

As características mais comuns na TC são destruição óssea agressiva e absorção óssea compressiva da parede do seio. A lesão facilmente causa erosão da parede medial orbital ipsilateral no nível das células etmoidais. Em nosso caso, a parede medial orbital ipsilateral foi destruída e o músculo reto medial e o nervo óptico foram comprimidos para o lado direito. Na TC, a lesão de tecido mole mostra isodensidade ou baixa densidade. Focos de calcificação podem ser encontrados em algumas lesões.¹ No nosso caso,

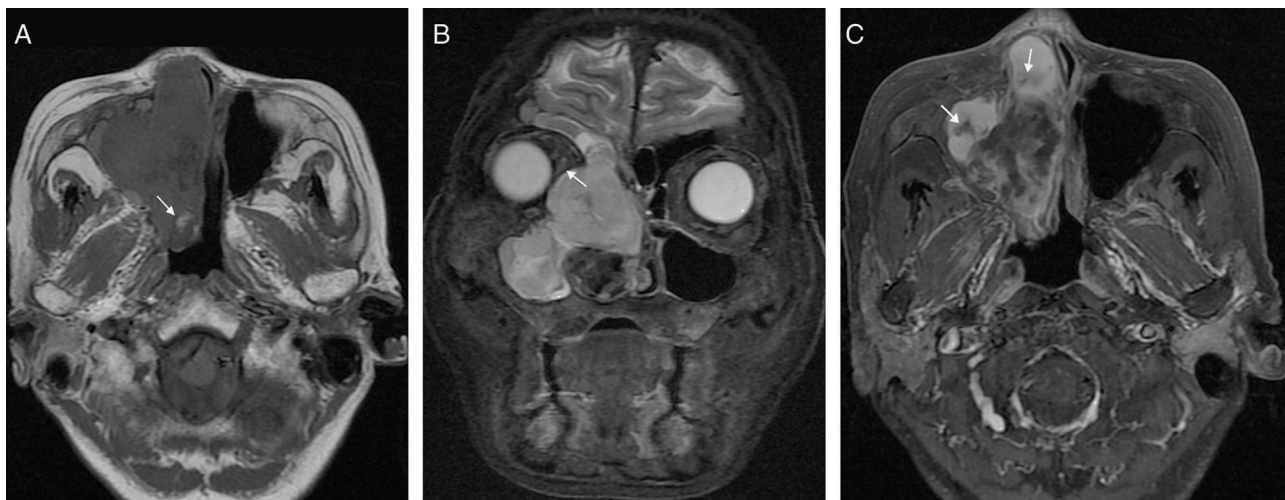


Figura 2 (A) A imagem axial ponderada em T1 mostra intensidade baixa de sinal. As estruturas adjacentes encontram-se comprimidas. Focos hemorrágicos podem ser encontrados na lesão (seta branca em A). (B) T2WI coronal com supressão de gordura mostrou a lesão com maior clareza. A lesão afeta o seio etmoidal direito, seio maxilar direito, seio frontal direito e a cavidade nasal direita. O músculo reto medial encontra-se comprimido para o lado direito pela lesão (seta branca em B). (C) A imagem ponderada em T2 com contraste e supressão de gordura mostra um realce heterogêneo da lesão de tecido mole e da região não realçada, com padrão em listras (seta branca em C).

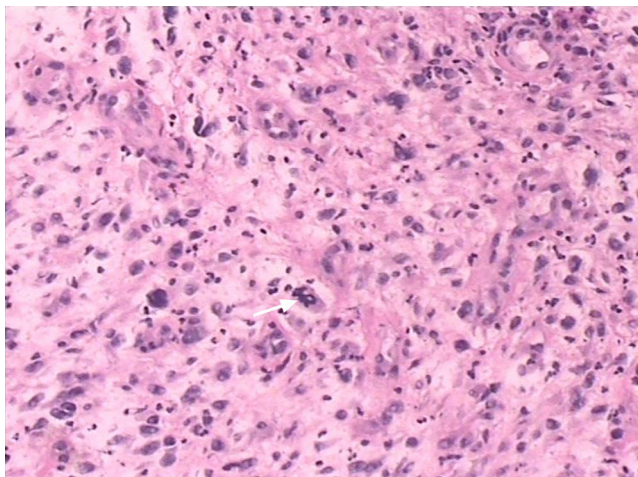


Figura 3 Análise histopatológica do SPI de alto grau mostra que a célula fusiforme se encontrava espalhada horizontalmente (coloração com hematoxilina-eosina, ampliação original: 10 ×). Célula gigante multinucleada pode ser encontrada ao fundo da célula fusiforme (seta branca).

encontramos calcificação com padrão em listras. O tumor apresentava iso-hiperintensidade não homogênea em T1WI e sinal misto em T2WI. A fibra colagenosa era hipointensa, enquanto a necrose de liquefação e a degeneração mucoide eram hiperintensas em T2WI. A RM com contraste confirmou o aumento homogêneo da porção sólida da lesão. A necrose de liquefação e a degeneração cística são mais significativas em SPI de alto grau do que outros tumores de tecidos moles. Quanto maior o tumor, mais óbvias a necrose de liquefação e a degeneração cística.⁸

Com base em nosso caso e na literatura,^{1-3,5,6} foram encontradas as seguintes características de imagem de SPI de alto grau nos seios paranasais e na cavidade nasal:

- (i) a lesão que preenchia todo o seio paranasal;
- (ii) destruição óssea agressiva da parede do seio;
- (iii) erosão ipsilateral da parede orbital medial;
- (iv) fibras de colágeno;
- (v) aumento homogêneo da porção sólida da lesão;
- (vi) necrose de liquefação e degeneração cística;
- (vii) calcificação.

O diagnóstico definitivo de SPI de alto grau é baseado na análise histopatológica.⁵ Além da microscopia óptica, a microscopia eletrônica e a análise imuno-histoquímica podem ser usadas.

O diagnóstico diferencial para PSI sinonasal de alto grau inclui carcinoma de células escamosas, pólipos hemorrágicos e necróticos e papiloma invertido. No carcinoma de células escamosas a TC mostra densidade claramente irregular e extensa destruição óssea. Os pólipos hemorrágicos e necróticos afetam a cavidade nasal e o seio maxilar. A imagem realçada por contraste mostra uma lesão floculada e realce desigual e esclerose óssea é evidente na parede do seio maxilar. O papiloma invertido é geralmente lobular e a RM com contraste mostra um realce de padrão giriforme.⁹

Tem sido relatado que o prognóstico de SPI de alto grau da cabeça e pescoço é geralmente pior quando comparado com SPIs de outras regiões.¹⁰ E particularmente tem-se observado que o prognóstico dos tumores do trato nasossinusal é pior do que os tumores em outras partes da região da cabeça e do pescoço. Além disso, foi relatado que o prognóstico após múltiplas cirurgias para recidivas de SPI de alto grau de cabeça e pescoço é ruim, oferece uma “taxa de cura” de 23%.¹⁰ De acordo com a literatura, a taxa de sobrevivência global de cinco anos é de aproximadamente 50% a 60% para o SPI de alto grau de cabeça e pescoço.

Conclusão

SPI de alto grau de seio paranasal e órbita é muito raro. TC e RM são úteis para a identificação do tumor. Os achados

dos testes de imagem sugerem malignidade, mas não são específicos para SPI de alto grau. Na RM, a lesão mostra intensidade não homogênea de sinal, o que pode refletir os complexos componentes histológicos do tumor.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. Park SW, Kim HJ, Lee JH, Ko YH. Malignant fibrous histiocytoma of the head and neck: CT and MR imaging findings. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2009;30:71–6.
2. Weiss SW, Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma: an analysis of 200 cases. *Cancer*. 1978;41:2250–66.
3. Huvos AG, Heilweil M, Bretsky SS. The pathology of malignant fibrous histiocytoma of bone. A study of 130 patients. *Am J Surg Pathol*. 1985;9:853–71.
4. Doyle LA. Sarcoma classification: an update based on the 2013 World Health Organization Classification of Tumors of Soft Tissue and Bone. *Cancer*. 2014;120:1763–74.
5. Vuity D, Bogdan S, Csurgay K, Sapi Z, Nemeth Z. Malignant fibrous histiocytoma/undifferentiated high-grade pleomorphic sarcoma of the maxillary sinus: report of a case and review of the literature. *Pathol Oncol Res*. 2013;19:605–9.
6. Barnes L, Kanbour A. Malignant fibrous histiocytoma of the head and neck. A report of 12 cases. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1988;114:1149–56.
7. Murphey MD, Gross TM, Rosenthal HG. From the archives of the AFIP. Musculoskeletal malignant fibrous histiocytoma: radiologic–pathologic correlation. *Radiographics*. 1994;14:807–26.
8. Noh HW, Park KJ, Sun JS, Won JH, Kwack K-S, Choi H, et al. Primary pulmonary malignant fibrous histiocytoma mimics pulmonary artery aneurysm with partial thrombosis: various radiologic evaluations. *Eur Radiol*. 2008;18:1653–7.
9. Li J, Geng ZJ, Lv XF, Zhang XK, Xie CM. Computed tomography and magnetic resonance imaging findings of malignant fibrous histiocytoma of the head and neck. *Mol Clin Oncol*. 2016;4:888–92.
10. Sabesan T, Xuexi W, Yongfa Q, Pingzhang T, Ilankovan V. Malignant fibrous histiocytoma: outcome of tumours in the head and neck compared with those in the trunk and extremities. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2006;44:209–12.