



# Brazilian Journal of OTORHINOLARYNGOLOGY

[www.bjorl.org](http://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,<sup>1</sup> representa 20%-30% de todos os sarcomas de partes moles.<sup>2</sup> 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.<sup>2,3</sup> 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:

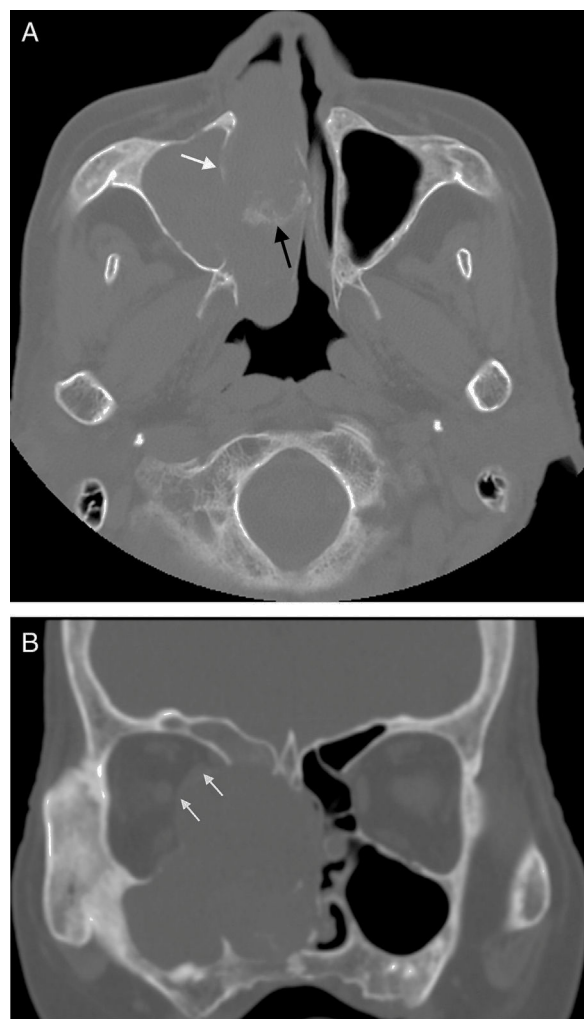
<http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2017.05.004>

\* 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](mailto: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  $T_4N_0M_0$ .

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

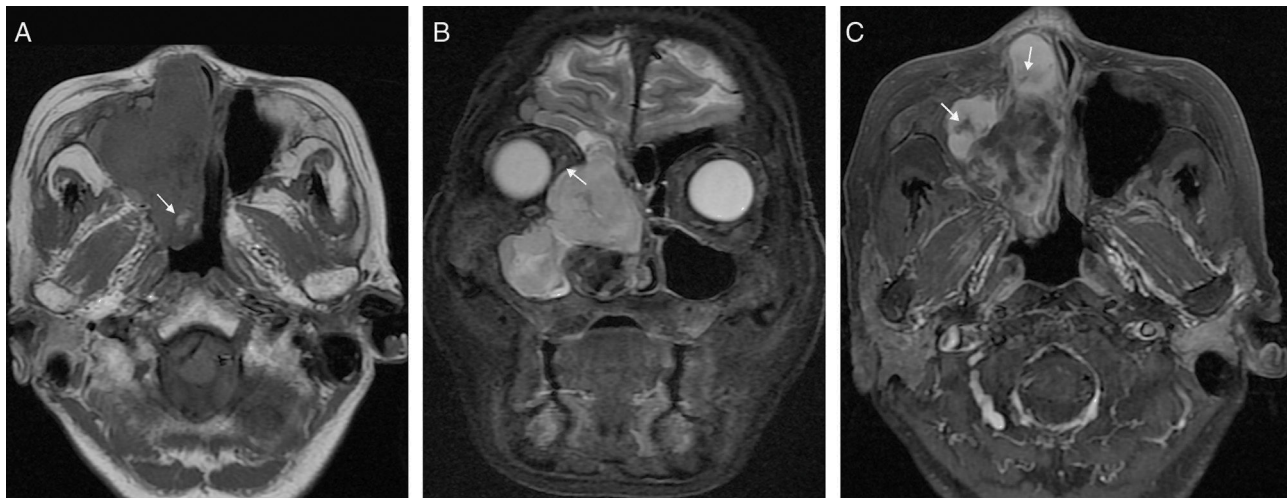
Os tumores malignos pleomórficos de alto grau que carecem de uma linha específica de diferenciação são classificados como "sarcomas pleomórficos indiferenciados de alto grau/histiocitoma fibroso maligno".<sup>4</sup>

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.<sup>5</sup> 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.<sup>1,6</sup> 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.<sup>1</sup> Em nosso caso, a paciente era uma mulher de 61 anos.

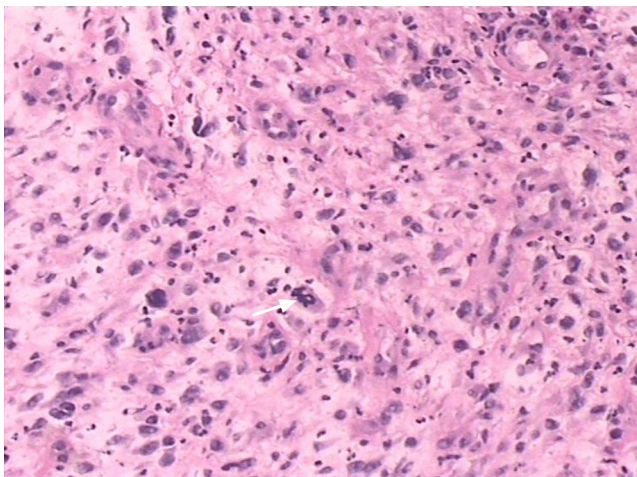
Clinicamente, os pacientes com SPI de alto grau geralmente apresentam uma lesão sólida de tecido mole, indolor, com crescimento progressivo.<sup>1</sup> A apresentação mais comum de SPI de alto grau que ocorre no seio paranasal inclui obstrução das vias aéreas nasais, dor, epistaxe e hipoestesia. Se 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.<sup>1,7</sup> 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.<sup>1</sup> 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.<sup>8</sup>

Com base em nosso caso e na literatura,<sup>1-3,5,6</sup> 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.<sup>5</sup> 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.<sup>9</sup>

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.<sup>10</sup> 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%.<sup>10</sup> 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.