

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL  
RESIDÊNCIA INTEGRADA EM SAÚDE BUCAL UNIDADE DE  
ESTOMATOLOGIA

TRABALHO DE CONCLUSÃO DE RESIDÊNCIA

Larissa Gabriely Oliveira Cavalcanti

**CARCINOMA SARCOMATÓIDE: RELATO DE CASO**

Porto Alegre

2020

## **CARCINOMA SARCOMATÓIDE: RELATO DE CASO**

Trabalho de conclusão apresentado como parte dos pré-requisitos obrigatórios para conclusão da Residência Integrada em Saúde Bucal - Ênfase em Estomatologia.

Orientador: Prof. Dr Marco Antonio Trevisani Martins

Porto Alegre  
2020

## **AGRADECIMENTOS**

Agradeço primeiramente a Deus por ter sido meu sustento em todos os momentos de minha jornada.

O mais especial vai para minha amada MÃE que sempre acredita nos meus sonhos e topa qualquer parada comigo, eu te agradeço imensamente por estar sempre comigo aos trancos e barrancos, me ensinando sempre a importância dos estudos e da boa educação. Te amo demais!! Mais uma conquista nossa.

À minha eterna R2 Gisele (Gi), obrigada por deixar mais leve meu 1º ano de residência, pelos conselhos dados em momentos difíceis, por me acolher tão bem em sua casa e na sua vida, pelos momentos de café.

À minha amiga Jô, obrigada por me acolher em POA, por estar comigo no meu 1º ano de residência e fora de casa, pelos rolês, por abrir as portas da sua casa e da sua família maravilhosa, pelos chimarrões e tereres e pipocas, enfim obrigada por tudo. À minha amiga Sarah, obrigada pelas risadas maravilhosas, pelos rolês, por estar comigo no meu 1º ano de residência e fora de casa, obrigada por tudo

Aos meus amigos da residência (Uarlei,Wictor,Felippe,Thales,Felipe) por deixar essa jornada mais leve, pelas risadas na salinha, pelos momentos de comida , pelas ajudas nas tomadas de decisões, por compartilhar a vida comigo.

À minha parceira de pensionato a Flávia, serei eternamente grata a você por cuidar tão bem de mim, por sempre se preocupar comigo, pelos remédios de dor de cabeça, pelas sopas em dias de doença, pelas caminhadas no redenção, por partilhar o dia a dia comigo, por transformar meus fins de semana tristes, nos melhores que eles podiam ser. À minha dupla de enfermeiras (Talita e Jéssica) que salvaram meus dias na pandemia, obrigada por tudo meus amores, pelas comidas compartilhadas, pelas conversas, pelos cafés, por deixar os dias no pensionato mais divertidos.

À minha amiga Raylane (Nane) que é minha inspiração para seguir na Estomatologia, obrigada por mesmo distante se fazer presente, pelas trocas de conhecimento pelo whats, por compartilhar seus sonhos e realizações comigo. Te amo

À irmã que a vida me deu Gabriella (gabi) por esta sempre presente, por me encorajar sempre, por sempre me dizer que eu vou conseguir, pelas horas de conversa no telefone para matar a saudade, por ser abrigo, pelas massagens com ventosa. Te amooo.

À minha amiga Emanuely (lelly), obrigada por tudo, pelas mensagens em dias difíceis, por me encorajar a correr atrás dos meus sonhos, por ler meus trabalhos, mesmo não entendendo muito (hehe), por fazer minhas artes nos slides, enfim... Te amo

À minha amiga Eduarda (Duda), obrigada por compartilhar os dias comigo no pensionato, pela amizade, por abrir as portas de sua casa e de sua família, enfim obrigada por tudo.

## RESUMO

O carcinoma sarcomatóide (SC) é um tumor maligno caracterizado por dupla histologia maligna com diferenciação dos componentes epiteliais e mesenquimais, uma variante rara do carcinoma de células escamosas. O relato de caso trata-se de uma paciente feminino, 40 anos que se apresentou com dor em mucosa gengival superior do lado esquerdo. O exame intraoral mostrava grande ulceração em palato duro que se estendia de mucosa jugal até a linha média. As hipóteses de diagnóstico foram de carcinoma espinocelular, sarcoma e neoplasia maligna de glândula salivar. Foi realizado uma biópsia incisional e o diagnóstico anátomo-patológico foi de carcinoma sarcomatoide. A paciente foi tratada com quimioterapia, sem nenhum efeito significativo. Foi indicado a radioterapia, entretanto, a paciente não realizou devido a infecção secundária no local do tumor. A paciente veio a óbito 6 meses após o exame inicial. Infelizmente, a paciente consultou tardiamente com um tumor agressivo e de grandes dimensões o que desfavoreceu seu prognóstico. Segundo alguns autores, estes tumores são conhecidos pela alta incidência de recorrências locais e metástases à distância. O prognóstico está relacionado à localização, tamanho do tumor, profundidade de invasão e estágio da doença no momento do diagnóstico. A excisão cirúrgica ampla é o tratamento de escolha e a radioterapia pode ser discutida em casos de lesões irresecáveis cirurgicamente. O prognóstico é bastante reservado visto tratar-se de um tumor agressivo e de rápida progressão e destruição.

## **ABSTRACT**

Sarcomatoid carcinoma (SC) is a malignant tumor characterized by double malignant histology with differentiation of epithelial and mesenchymal components, a rare variant of squamous cell carcinoma. The report is about a 40-year-old female patient who presented with pain in the upper gingival mucosa on the left side. The intraoral exam showed extensive ulceration on the hard palate that extended from the cheek mucosa to the midline. An incisional biopsy was performed and the anatomopathological diagnosis was sarcomatoid carcinoma. The patient was treated with chemotherapy, with no significant effect. Radiotherapy was indicated, however, the patient did not undergo it due to secondary infection at the tumor site. The patient died 6 months after the initial examination. Unfortunately, the patient consulted late with an aggressive and large tumor, which disadvantaged her prognosis. According to some authors, these tumors are known for the high incidence of local recurrences and distant metastases. The prognosis is related to the location, size of the tumor, depth of invasion and stage of the disease. Wide surgical excision is the treatment of choice and radiotherapy can be discussed in cases of surgically irresistible lesions. The prognosis is quite reserved since it is an aggressive tumor with rapid progression and destruction.

## SUMÁRIO

|                        |    |
|------------------------|----|
| RESUMO.....            | 5  |
| ABSTRACT .....         | 6  |
| 1.INTRODUÇÃO.....      | 7  |
| 2.RELATO DO CASO ..... | 9  |
| 3.DISSCUSSÃO.....      | 15 |
| 4.CONCLUSÃO .....      | 17 |
| REFERÊNCIAS .....      | 18 |

### 1.INTRODUÇÃO

Carcinoma sarcomatóide (CS) é um tumor maligno extremamente raro e agressivo, podendo ser considerado uma variante do carcinoma de células escamosas (Hasnaoui et al., 2017). O tumor pode ser denominado também como carcinosarcoma, pseudosarcoma, carcinoma de células escamosas pseudosarcomatoso, carcinoma de células fusiformes e carcinoma polipóide, sendo assim, um tumor com patogênese incerta (Raza & Mazzara, 2011).

O CS é caracterizado por um tumor bifásico contendo componentes epiteliais (carcinomatoso) e mesenquimais (sarcomatoso) malignos (Shen & Liu, 2014). Na região de cabeça e pescoço, o CS ocorre mais frequentemente na laringe, cavidade oral, hipofaringe e orofaringe (Jang et al., 2017). A neoplasia afeta uma ampla faixa de idade, principalmente entre a sexta e a oitava década de vida e com predileção para os homens (Mahajan et al., 2017; Ramesh et al.,2018). Clinicamente, apresenta-se como uma lesão

exofítica e polipóide, mas lesões nodulares e endofíticas também são descritas na literatura. (Mahajan et al., 2017).

O diagnóstico deste tumor pode ser desafiador e é realizado frequentemente por exame histopatológico com confirmação imunohistoquímica. O tratamento de escolha é a remoção cirúrgica, e quimioterapia adjuvante e/ou radioterapia podem ser necessárias. (Ramesh et al., 2018). O CS possui prognóstico desfavorável, com recorrência local e metástases à distância frequentes (Kim et al., 2019).

O objetivo desse trabalho é relatar um caso raro de carcinoma sarcomatóide de diagnóstico desafiador, em hospital de referência do sul do Brasil.



## 2.RELATO DO CASO

Paciente M.F.S., feminino, 40 anos, negra, foi encaminhada para Unidade de Estomatologia do Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), com queixa de dor espontânea no lado esquerdo em face com crescimento gradual e progressivo há cinco meses.

Durante anamnese a paciente relatou que percebeu o início da lesão, em 08/2019 quando sentiu muita dor na região gengival do lado esquerdo. Procurou um CirurgiãoDentista de sua cidade, pensando tratar-se de algum problema dentário.

A paciente relatou que fez vários exames complementares e uma biópsia da região e que após a realização deste procedimento não houve a cicatrização do local.

Retornou no profissional para uma reavaliação e foi prescrito metronidazol e clavulin®.

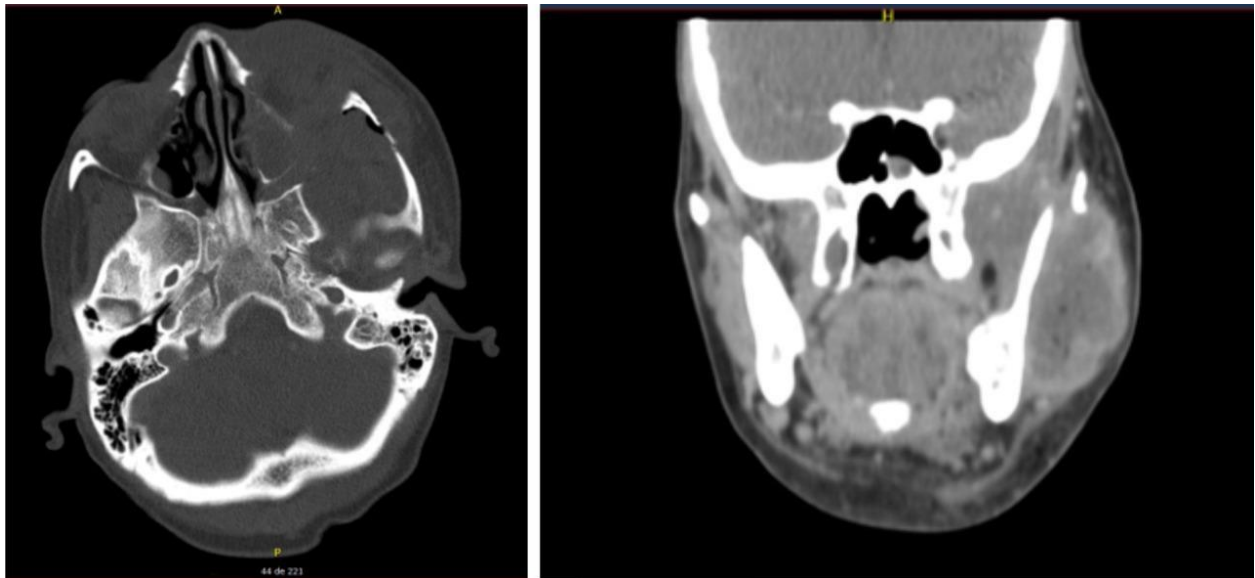
O laudo da biópsia foi inconclusivo com possibilidade de tratar-se de um sarcoma. Assim sendo, realizamos o exame clínico inicial onde foi observado um aumento de volume em face no lado esquerdo, que se estendia da região infraorbitária até a linha média. Na avaliação intraoral notava-se uma lesão ulcerada extensa em palato duro, que se estendia até a mucosa jugal deste lado, com bordos endurecidos e infiltrado, sangrante e dolorido ao toque e que media aproximadamente 10,0 x 8,0 cm em seus maiores diâmetros.

Frente ao quadro clínico as hipóteses de diagnóstico foram de neoplasias malignas: carcinoma espinocelular; neoplasia maligna de glândula salivar; e sarcoma. Diante do resultado da biópsia trazida pela paciente e do quadro clínico apresentado por ela, optou-se por solicitar as lâminas e realizar uma revisão de lâmina.

O resultado da revisão de lâminas foi inconclusivo, pois o material se apresentava inadequado, sendo indicada uma nova biópsia com finalidade de obtenção do diagnóstico final. Foi realizada uma nova biópsia em mucosa jugal e o resultado anatomopatológico foi de neoplasia maligna pouco diferenciada ulcerada com extensa necrose coagulativa, invadindo músculo esquelético. No perfil imuno-histoquímico apresentou carcinoma com morfologia sarcomatóide. Nessa consulta, a paciente relatou que já tinha iniciado tratamento quimioterápico no Hospital Anna Nery.

A paciente foi orientada quanto ao seu diagnóstico definitivo e foi solicitado uma nova tomografia computadorizada para discussão do caso em reunião multiprofissional da cirurgia de cabeça e pescoço, radioterapia, oncologia clínica e estomatologia.

Após 25 dias da consulta em que comunicamos o diagnóstico definitivo a paciente foi a óbito.



**Figura 1**

A tomografia computadorizada revelou volumosa lesão infiltrativa na hemiface esquerda, com sinais de ulceração, necrose e realce heterogêneo e predominantemente periférico ao meio de contraste, com focos gasosos de permeio, compatível com neoplasias. A lesão determina extensa osteólise das paredes do seio maxilar e do palato duro à esquerda, com consequente comunicação entre o seio maxilar e as cavidades nasal e oral. Invade o espaço mastigador com infiltração do musculo masseter, apresentando contato com a glândula parótida posteriormente. Há extenso contato da lesão com a superfície externa da mandíbula esquerda, sem áreas definidas de comprometimento dela. Estende-se para fossa infratemporal com osteólise do arco zigomático. Há osteólise, também, do assoalho da órbita esquerda com invasão da gordura extraconal, inclusive com áreas de contato provável invasão nos músculos reto e oblíquo inferiores. Superficialmente a lesão se estende até a base do nariz e a superfície cutânea da hemiface à esquerda.

Há infiltração da fossa pterigopalatina esquerda pela lesão, que se estende posteriormente com alargamento e realce ao contraste no forame redondo do mesmo lado. Nota-se foco de realce pelo meio de contraste no cavum de Meckel e na porção cisternal do nervo trigêmeo esquerdo, compatível com disseminação retrograda perineural. Há aumento de volume sugestivo de edema dos músculos pterigoideos à esquerda, provavelmente por desnervação aguda, com obliteração do espaço parafaríngeo. Linfonodos proeminentes nos níveis I, II e III bilateralmente, destacando-se: no nível I à esquerda medindo 1,3 x 0,9 cm; no nível II à esquerda medindo 1,6 x 1,0 cm; glândulas submandibulares, tireóide, e parótida direita com configuração tomográfica usual. Retenção de secreção nos seios esfenoidal e frontal à esquerda.

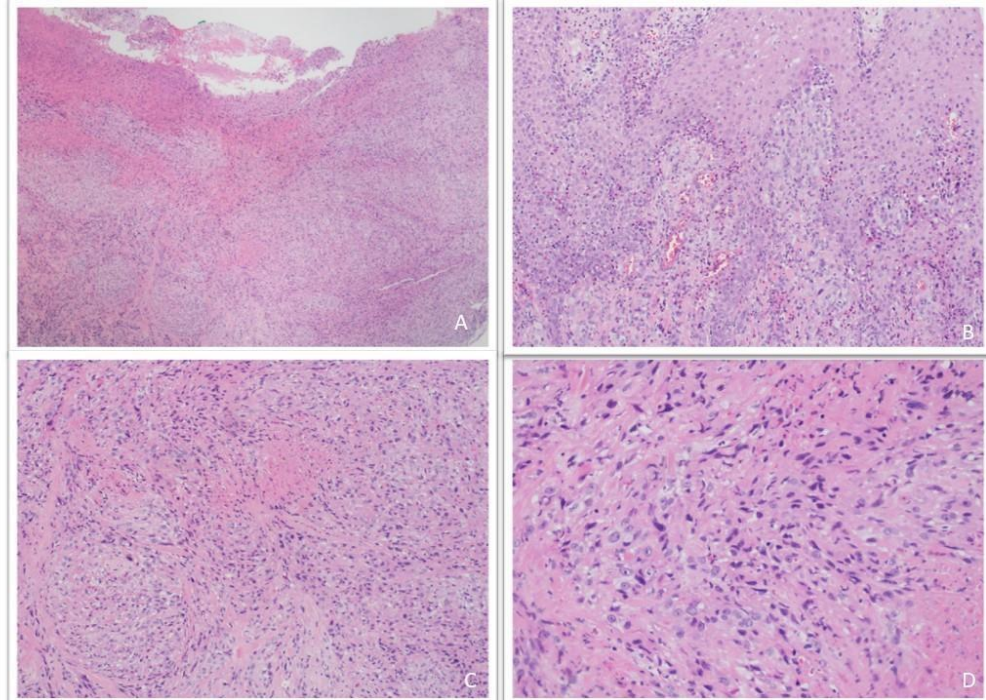
Pseudopolipos de retenção no seio maxilar direito. Retenção de secreção em células da mastoide esquerda.



## Figura 2

A e B - Assimetria facial devido a aumento volumétrico em terço médio de face esquerda, causando elevação da asa nasal deste lado e alteração de cor e superfície da pele desta região.

C- Em maxila do lado esquerdo nota-se úlcera extensa em palato duro se estendendo para mucosa jugal esquerda e linha média, de bordos endurecidos e infiltrados, com destruição e infiltração do tecido ósseo subjacente.

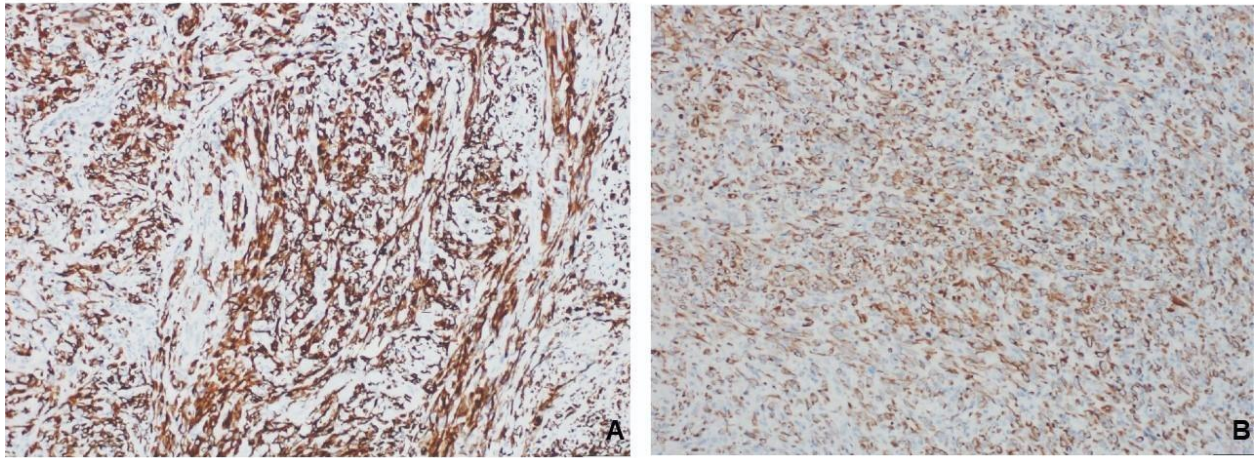


#### **Figura 4**

**A- Visão geral de lâmina histológica, revelando infiltração epitelial em tecido conjuntivo. (Hematoxilinaeosina. Aumento: 40x)**

**B e C -Lençóis epiteliais com atipias celulares pouco diferenciada, com presença de infiltrado inflamatório, extensa necrose coagulativa invadindo tecido conjuntivo. (Hematoxilina-eosina. Aumento: 100x)**

**D – Tumor bifásico exibindo elementos epiteliais displásicos em tecido conjuntivo com presença de células fusiformes (Hematoxilina-eosina. Aumento: 400x)**



**Figura 5 - Imunohistoquímica**

- A- Marcador imunohistoquímico revelando positividade para CK7**
- B- Marcador imunohistoquímico revelando positividade para CK 8/18**

### 3.DISSCUSSÃO

O carcinoma Sarcomatoide (SC) é uma doença rara e agressiva variante do carcinoma de células escamosas. É relativamente forma primitiva do carcinoma de células escamosas que é derivada de ambas as formas epiteliais e origem mesenquimal (Neville et al 2009). Cerca de 1% dos carcinomas orofaríngeos são SC (Kwon et al., 2010). Afeta predominantemente pacientes entre a 5ª a 7ª década de vida e tem predileção por homens (Prakash et al., 2010).

O SC é visto principalmente na laringe e raramente é visto na região oral cavidade e orofaringe. Os poucos casos relatados na literatura foram descritos em mucosa gengival, língua, faringe, região nasal, parte superior trato gastrointestinal, pulmão e mama. A etiologia é desconhecida, sendo considerado como possíveis fatores de risco a exposição à radiação, tabaco, abuso de álcool e má higiene oral (Prakash et al., 2010).

A histopatologia pode variar de caso a caso e até no mesmo paciente em diferentes áreas. A imuno-histoquímica é baseada em marcadores epiteliais e mesenquimais importantes para o diagnóstico do tumor, bem como, diferenciando-o do sarcoma de células fusiformes verdadeiro, mioepitelioma e melanoma.

Clinicamente, a SC se apresenta como um edema ou úlcera dolorosa que não cicatriza e o seu crescimento é frequentemente polipoide e exofítico, embora exista relatos na literatura de crescimento nódular e endofítico. Frequentemente observa-se uma ulceração extensa e friável na superfície. (Prakash et al., 2010).

O manejo do carcinoma sarcomatoide é complicado e controverso quanto seu diagnóstico. A excisão cirúrgica ampla, com ou sem esvaziamento cervical do pescoço, parece ser o mais indicado e a modalidade terapêutica com melhores resultados. A Radioterapia, embora considerada ineficaz pela maioria dos autores, é indicada para pacientes com doença avançada e lesões irresssecáveis, bem como para aqueles em que as margens cirúrgicas comprometidas pela doença (lesão residual) ou em pacientes com metástase linfonodal ( Kwon et al., 2010; Rizzardi et al., 2003).

O prognóstico de SC depende da localização, tamanho, profundidade de invasão do tumor e estágio da doença. (Kwon et al., 2010; Minami, 2008). O SC de cavidade oral e orofaringe é uma doença potencialmente agressiva e fazem metástase facilmente.



#### **4.CONCLUSÃO**

O carcinoma sarcomatóide da cavidade oral é uma doença rara, de ocorrência e de natureza agressiva, com caráter recorrente e com alta capacidade de metastização. Apresenta uma histogênese complexa que faz com que o diagnóstico de SC extremamente difícil e muitas vezes enganoso e controverso. O diagnóstico deve incluir biópsia da lesão de diferentes locais para possivelmente incluir as células epiteliais e sarcomatosas componentes. Uma compreensão clara da relação clínico-patológico e imuno-histoquímica são indispensáveis para diagnóstico e conduta do CS.

O tratamento preconizado visa manter o controle local e a distância da lesão. Pacientes com tumores profundamente invasivos (profundidade de invasão histológica) tendem a ter um prognóstico ruim, ao passo que aqueles com tumores em estágio inicial têm um excelente prognóstico.

## REFERÊNCIAS

1. CHAVANNE, F.; BROUGHTON, B.C.; PIETRA, D. et al. Mutations in the XPC gene in families with Xeroderma pigmentosum and consequences at the cell, protein, and transcript levels. **Cancer Res**, vol. 60, n.1, p. 1974-82, 2000.
2. CHEN, YA-WEI.; TU, HIS-FEN.; WU, TSEN-HSIAN.; LO, WEN-LIANG.; CHANG, CHE-SHOA.; CHANG, KUO-WEI.; and KAO, SHOU-YEN. Sarcomas and sarcomatoid tumor after radiotherapy of oral squamous cell carcinoma: analysis of 4 cases **Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology and Endodontology**, Vol. 105, n 1, p.65-71,2008.
3. KRAEMER, K.H.; DIGIOVANNA, J.J. Shining a light on xeroderma pigmentosum. **Journal of Investigative Dermatology**, Vol.132, n.3, p. 785-796, 2012.
4. KRAEMER, K.H.; LEE, M.M.; ANDREWS, A.D.; LAMBERT, W.C. The role of sunlight and DNA repair in melanoma and nonmelanoma skin cancer. The xeroderma pigmentosum paradigm. **Arch Dermatol**, vol: 130, n.1, p.1018–1021, 1994.
5. KWON, G.Y.; CHOL, Y.J.; SONG, M.S.; and K. I. Yun, “Sarcomatoid carcinoma of the mandible: report of a case,”. **Journal of the Korean Association of Oral and Maxillofacial Surgeons**, vol. 36, n. 3, pp. 228–230, 2010.
6. MARK, R.J.; SERCARZ, J.A.; TRAN, L.; SELCH, M.; CALCATERRA, T.C. Fibrosarcoma of the Head and Neck. The UCLA experience. **Arch Otolaryngol Head Neck Surg** , vol. 117, n.1, p. 396-401, 1991.
7. MCKENNA, W.G.; BARNES, M.M.; KINSELLA, T.J.; ROSENBERG, S.A.; LACK, E.E.; GLATSTEIN, E. Combined modality treatment of adult soft tissue sarcomas of the head and neck. **Int J Radiat Oncol Biol Phys**, vol.13, n.1., p.1127-33, 1987.

8. MINAMI,S.B.;SHINDEN,S.; and YAMASHITA,T. "Spindle cell carcinoma of the palatine tonsil: report of a diagnostic pitfall and literature review," **American Journal of Otolaryngology** , vol. 29, no. 2, pp. 123–125, 2008.
9. MORIWAKI, S.; NISHIGORI, C.; TERAMOTO, T. et al. Absence of DNA repair deficiency in the confirmed heterozygotes of xeroderma pigmentosum group A. **Journal of Investigative Dermatology**, vol. 101, n.1, p. 69-72,1993.
10. MUZIO, LO. L; MIGNOGNA, M.D.; PANNONE, G.; STAIBANO, S.; TESTA, N.F. A rare case of fibrosarcoma of the jaws in a 4-year-old male. **Oral Oncol**, vol.34, n.1, p.383-6, 1998.
11. NEVILLE, B.W.; DAMM, D.D.; ALLEN, C.M.; and BOUQUOT, E.J. **Oral and Maxillofacial Pathology**, pp. 423–425, Saunders, Philadelphia, 3rd edition, 2009.
12. PRAKASH,N.; KUMAR,H.; SHARADA,P.; and PRADEEP,G.L. "Spindle cell carcinoma of the oral cavity: a case report of a rare entity and review of literature," **World Journal of Dentistry**, vol. 1, no. 1, p. 55–58, 2010.
13. RAJENDRAN, R. Benign and malignant tumors of the oral cavity. In: Rajendran R, Sivapathasundaram B, editors. Shafer's Textbook of Oral Pathology. 6th ed. New Delhi: Elsevier. p. 80–218,2009.
14. RANDALL, G.; ALONSO, W.A.; OGURA, J.H. Célula do fuso carcinoma (pseudosarcoma) da laringe. **Arch Otolaryngol** , vol.101, n.1, p. 63-66, 1975.
15. RIZZAEDI, C.; FREZZINI, C.; MAGLIONE, M.; TIRELLI, G.; and M. MELATO, M. "A look at the biology of spindle cell squamous carcinoma of the oral cavity: report of a case," **Journal of Oral and Maxillofacial Surgery**, vol. 61, no. 2, pp. 264–268, 2003.

16. RIZZARDI, C.; FREZZINI, C.; MAGLIONE, M.; TIRELLI, G.; MELATO, M. A olhar na biologia do carcinoma escamoso de células fusiformes da boca cavidade: relato de um caso. **J Oral Maxillofac Surg** , vol. 61, n. 1, p. 264-268, 2003.
17. THOMPSON, L.D. Variantes de carcinoma de células escamosas da cabeça e pescoço. **Curr Diagn Pathol**, vol. 9, n.1, p. 384-96, 2003.
18. VISHWANATHAN, S.; RAHMAN, K.; PALLAVI, S.; et al., "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 Pathology**, vol. 4, no. 4, p. 265–275, 2010.
19. WADHWAN, V.; CHAUDHARY, M.S.; GAWANDE, M. Fibrosarcoma of the oral cavity. **Indian J Dent Res.**, vol. 21, p. 295-298, 2010.
20. ZEBE, A.; SANGI, H.A.; JAWAID, M.A. et al. Xeroderma pigmentosum – squamous cell carcinoma of lip. **Pakistan Journal of Otolaryngology**, vol. 24, n.1, p. 68-69, 2008.