

# Sarcoma de Células Fusiformes da Laringe: Caso Clínico e Revisão de Literatura

— F. Rosa\*, A. Rego\*, A. Furtado\*\*, C. Cardoso\*\*\*, J. Oliveira\*\*\*, C. Almeida e Sousa\*\*\*\* —

## Resumo

Doente de 33 anos, sexo feminino, com história de disфония com 5 meses de evolução associada a dispneia progressiva. Ao exame objetivo apresentava nódulo com 3 cm de diâmetro, localizado anteriormente e à esquerda da cartilagem tiroidea, consistência elástica, móvel com a deglutição e não pulsátil. Foi realizada excisão cirúrgica da lesão através de laringectomia parcial esquerda. O estudo anátomo-patológico revelou um sarcoma de células fusiformes, mixoide e não classificável, de grau intermédio. O objetivo deste artigo é apresentar um caso clínico raro de "sarcoma fusiforme da laringe".

**Palavras-chave:** laringe; sarcoma de células fusiformes; neoplasia laríngea; disфония

## Abstract

*A 33-year-old female presented with a 5 month history of dysphonia and progressive dyspnea. Physical examination revealed a nodule with 3 cm in diameter, located anteriorly and to the left of the thyroid cartilage, elastic consistency, mobile with swallowing and non-pulsatile. Surgical excision of the lesion was performed through a left partial laryngectomy. Pathology revealed a unclassified myxoid spindle cell sarcoma, intermediate grade. The aim of this article is to present a rare clinical case of "spindle cell sarcoma of the larynx".*

**Keywords:** larynx; spindle cell sarcoma; laryngeal neoplasms; dysphonia

## INTRODUÇÃO

A maioria das neoplasias malignas da laringe são de origem epitelial, sendo as formas mais comuns o carcinoma de células escamosas e o adenocarcinoma. Os sarcomas da laringe são tumores de origem mesenquimal sendo extremamente raros, representando menos de 1% de todas as neoplasias malignas da laringe.<sup>(1, 2)</sup> O tipo de sarcoma da laringe mais comum é o condrosarcoma. O grupo dos sarcomas de células fusiformes é constituído pelo fibrosarcoma, tumor maligno da bainha do nervo periférico, leiomiomasarcoma, sarcoma miofibroblástico, sarcoma sinovial e sarcoma "NOS" (not otherwise specified).<sup>(3)</sup> O objetivo deste trabalho é apresentar um caso clínico raro de "sarcoma de células fusiformes da laringe" e fazer uma revisão de literatura sobre este tipo raro de tumor laríngeo.

## CASO CLÍNICO

Doente de 33 anos, sexo feminino, raça caucasiana, referenciada à consulta externa de Otorrinolaringologia (ORL) por disфония com 5 meses de evolução associada a dispneia progressiva. A doente negava odinofagia, disfagia, otalgia, hemoptises ou perda de peso. Sem história de hábitos tabágicos ou alcoólicos. Sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes. Ao exame objetivo apresentava nódulo com 3 cm de diâmetro, localizado anteriormente e à esquerda da cartilagem tiroidea, consistência elástica, móvel com a deglutição e não pulsátil. A laringoscopia demonstrou abaulamento a nível da corda vocal esquerda com extensão infraglótica e ligeira parésia da corda vocal esquerda. A Ressonância Magnética (RM) do pescoço confirmou a existência de volumosa lesão expansiva

va cervical antero-lateral esquerda com 5,5 cm de maior diâmetro, subjacente aos músculos infraioideus, anterior e superiormente à glândula tiroidea, prolongando-se superiormente entre a cartilagem cricoide e a cartilagem tiroide à esquerda, e estendendo-se medialmente, com aparente expressão submucosa na corda vocal esquerda, a qual se encontra abaulada (Figura 1). As características da lesão na RM eram compatíveis com adenoma pleomórfico. A Tomografia Computorizada (TC) Toraco-Abdominal-Pélvica não demonstrou alterações relevantes. A citologia da biópsia aspirativa revelou poder tratar-se de um adenoma pleomórfico de glândula salivar. Foi realizada excisão cirúrgica da lesão através de laringectomia parcial fronto-lateral esquerda (Figura 2). O estudo anátomo-patológico do Centro Hospitalar do Porto diagnosticou um sarcoma de cé-

\* Interno de Formação Específica de Otorrinolaringologia, Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial, Centro Hospitalar do Porto, Porto, Portugal.

\*\* Assistente Hospitalar de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar do Porto, Porto, Portugal.

\*\*\* Assistente Hospitalar de Otorrinolaringologia; Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial, Centro Hospitalar do Porto, Porto, Portugal.

\*\*\*\* Diretora de Serviço; Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial, Centro Hospitalar do Porto, Porto, Portugal.

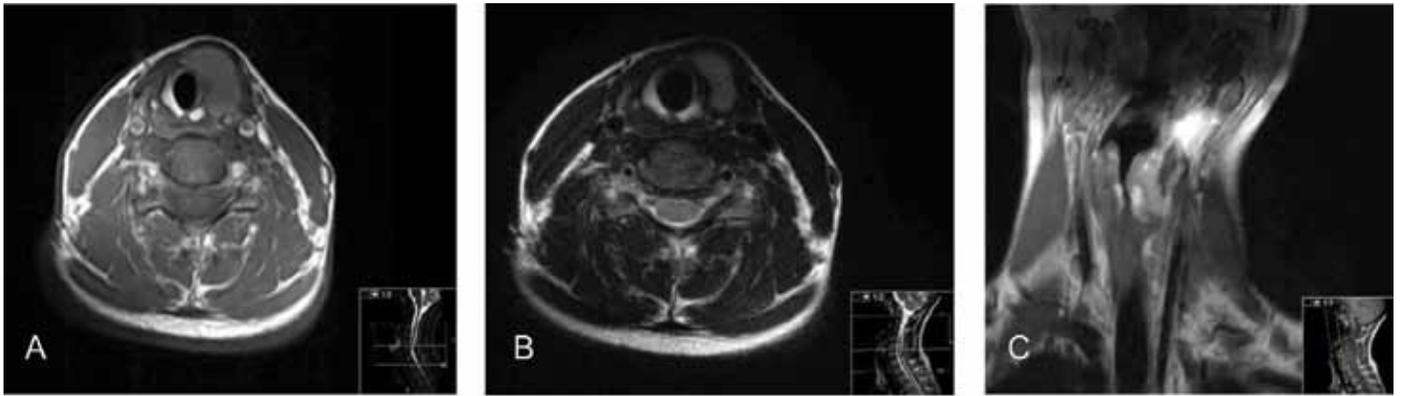


FIGURA 1 - (A) RM Axial T1 com contraste; (B) RM Axial T2; (C) RM Coronal T1 com contraste.



FIGURA 2 - Excisão cirúrgica: Laringectomia parcial fronto-lateral esquerda.

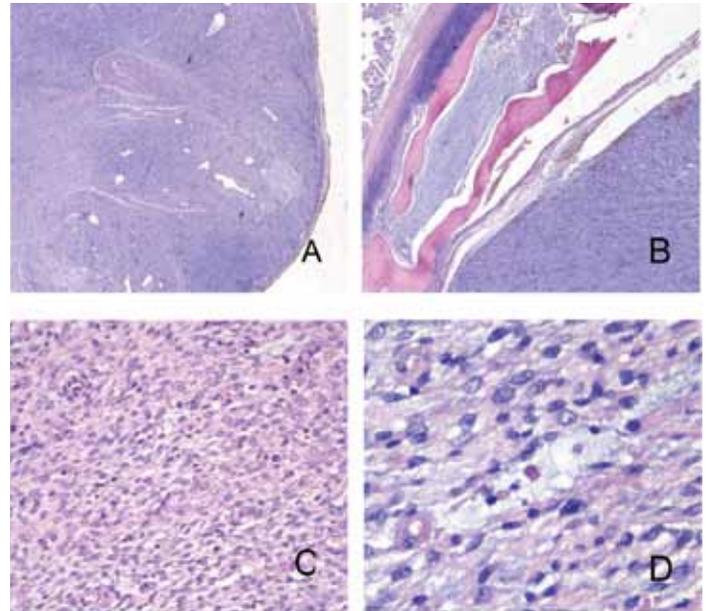


FIGURA 3 - (A) Imagem de HE em pequena ampliação que mostra tumor moderadamente celular com crescimento expansivo, com matriz mixoide e proeminentes vasos no estroma; (B) Imagem de HE em pequena ampliação que mostra invasão da cartilagem pelo tumor; (C) Imagem de HE com ampliação intermédia que mostra tumor com células fusocelulares, com atipia citológica e ocasionais figuras de mitose; (D) Imagem de HE com grande ampliação que evidencia a matriz mixoide.

lulas fusiformes, mixoide e não classificável, de grau intermédio. Este diagnóstico foi confirmado pelo Professor Christopher Fletcher (Department of Pathology, Brigham and Women's Hospital – Harvard Medical School, Boston, USA). O tumor foi classificado de acordo com o "American Joint Committee on Cancer (AJCC)" e o "International Union Against Cancer (UICC)"<sup>(4, 5)</sup> em T2b N0 M0 G2, estadio IIA (Figura 3). Devido à existência de margens cirúrgicas positivas foi realizada revisão cirúrgica com alargamento de margens. A doente mantém vigilância regular, encontrando-se sem patologia há 3 anos.

## DISCUSSÃO

Os sintomas do sarcoma laríngeo são inespecíficos, sendo o mais comum a disfonia, mas também podem estar presentes a dispneia,

dor, disfagia ou tumefação do pescoço, dependendo da localização do tumor e do seu tamanho. Usualmente, tem início e progressão insidiosa, sendo um importante diagnóstico diferencial para massas submucosas laríngeas. A etiologia dos sarcomas laríngeos é ainda obscura e a relação com várias formas de irritação crónica (ex. tabaco, álcool) nunca foi comprovada. Atinge principalmente homens com mais de 50 anos.<sup>(6, 7)</sup> Os exames de imagem (Tomografia Computorizada/Ressonância Magnética) são úteis para avaliar pré-operatoriamente a extensão do tumor e a sua relação com as estruturas adjacentes. O diagnóstico preciso é feito por biópsia e um estudo anátomo-patológico completo.<sup>(8, 9)</sup> A cirurgia é o tratamento de eleição, sendo a

preservação da laringe possível se diagnosticados precocemente. A radioterapia pós-operatória está indicada em casos de lesões de alto grau, margens cirúrgicas positivas e lesões recorrentes. Não existe evidência da eficácia da quimioterapia neste tipo de tumores.<sup>(7, 9)</sup> No caso clínico apresentado, dado que a doente apresentava uma lesão de grau intermédio e que durante a cirurgia de revisão se conseguiram margens livres, foi decidido não realizar radioterapia.

Dada a raridade dos sarcomas da laringe, não existem dados seguros sobre a sua sobrevida. No entanto, na maioria das séries de sarcomas

de tecidos moles da cabeça e pescoço a sobrevida varia entre 32% e 75% aos 5 anos, sendo determinada principalmente pelo controlo local relativamente ao grau e margens cirúrgicas, e desenvolvimento de metástases à distância.<sup>(7-10)</sup>

## CONCLUSÕES

O caso clínico relatado é demonstrativo que, em primeiro lugar, as lesões mesenquimais da laringe são de difícil diagnóstico clínico, porque os sintomas são inespecíficos. Em segundo lugar, um diagnóstico definitivo pode ser desafiante, uma vez que os diagnósticos diferenciais são diversos, sendo o estudo anátomo-patológico essencial. Em terceiro lugar, até mesmo no caso de uma excisão local completa, podem ocorrer recidivas sendo essencial o follow-up contínuo destes doentes. ▀

### Correspondência:

Francisco Rosa  
Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia  
Cérvico-Facial  
Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António

Largo Professor Abel Salazar  
4099-001 Porto  
Portugal  
Tel: 222077502  
E-mail: franciscorosa97@gmail.com

## BIBLIOGRAFIA

1. Van Damme JP, Schmitz S, Machiels JP, Galant C, Grégoire V, Lengelé B, et al. Prognostic factors and assessment of staging systems for head and neck soft tissue sarcomas in adults. *Eur J Surg Oncol.* 2010; 36(7): 684-90. Epub 2010/06/12. doi: 10.1016/j.ejso.2010.05.020. PubMed PMID: 20542404.
2. Farhood AI, Hajdu SI, Shiu MH, Strong EW. Soft tissue sarcomas of the head and neck in adults. *Am J Surg.* 1990; 160(4): 365-9. PubMed PMID: 2221235.
3. Christopher D, Fletcher JA, Bridge P. WHO classification of tumours of soft tissue and bone. International agency for research on cancer 4th edition Lyon. 2013:110-1.
4. Aljabab AS, Nason RW, Kazi R, Pathak KA. Head and neck soft tissue sarcoma. *Indian J Surg Oncol.* 2011; 2(4): 286-90. Epub 2012/03/06. doi: 10.1007/s13193-012-0127-5. PubMed PMID: 23204783; PubMed Central
5. Sobin L, Gospodarowicz M, Wittekind C. International Union Against Cancer (UICC) TNM classification of malignant Tumours, 7th edn-Wiley. Blackwell: Oxford; 2009.
6. Levine HL, Tubbs R. Nonsquamous neoplasms of the larynx. *Otolaryngol Clin North Am.* 1986; 19(3): 475-88. PubMed PMID: 3748577.
7. Liu CY, Wang MC, Li WY, Chang SY, Chu PY. Sarcoma of the larynx: treatment results and literature review. *J Chin Med Assoc.* 2006; 69(3): 120-4. doi: 10.1016/S1726-4901(09)70189-3. PubMed PMID: 16599017.
8. Tudor-Green B, Gomez R, Brennan PA. Current update on the diagnosis and management of head and neck soft tissue sarcomas. *J Oral Pathol Med.* 2017. Epub 2017/01/31. doi: 10.1111/jop.12555. PubMed PMID: 28140483.
9. Stavarakas M, Nixon I, Andi K, Oakley R, Jeannon JP, Lyons A, et al. Head and neck sarcomas: clinical and histopathological presentation, treatment modalities, and outcomes. *J Laryngol Otol.* 2016; 130(9): 850-9. Epub 2016/08/01. doi: 10.1017/S0022215116008604. PubMed PMID: 27476336.
10. Patel SG, Shaha AR, Shah JP. Soft tissue sarcomas of the head and neck: an update. *Am J Otolaryngol.* 2001; 22(1): 2-18. doi: 10.1053/ajot.2001.20699. PubMed PMID: 11172210.

PMCID: PMCPMC3338135.

## OPINIÃO POSITIVA DO CHMP PARA USO DO RIVAROXABANO, 15 MG/1XDIA, NO TRATAMENTO DE DOENTES COM FIBRILHAÇÃO AURICULAR QUE NECESSITEM DE ANTICOAGULAÇÃO ORAL E DE INTERVENÇÃO CORONÁRIA PERCUTÂNEA COM COLOCAÇÃO DE STENT

No passado dia 21 de Julho, o Comité dos Medicamentos para Uso Humano (CHMP) da Agência Europeia de Medicamentos (EMA) emitiu uma opinião positiva sobre a utilização de 15 mg, 1xdia, do novo anticoagulante oral (NOAC) inibidor do Factor Xa, rivaroxabano, em associação com um antiagregante plaquetário (inibidor da P2Y12), para o tratamento de doentes com fibrilhação auricular não valvular que necessitem de anticoagulação oral e de intervenção coronária percutânea (PCI) com colocação de *stent*. A decisão final da Comissão Europeia está prevista para o final deste ano.

A opinião positiva do CHMP baseia-se em dados do estudo de fase IIIb PIONEER AF-PCI, publicado no "The New England Journal of Medicine", em dezembro de 2016, que demonstrou que 15 mg/1xdia de rivaroxabano, em associação a terapêutica antiplaquetária única, reduziram significativamente a taxa de hemorragia clinicamente significativa em 41% (redução do risco relativo, equivalente a uma redução de risco absoluto de 9,9%) em comparação com um antagonista da vitamina K (AVK), em associação a terapêutica antiplaquetária dupla (DAPT), após 12 meses de tratamento aleatorizado. O regime de tratamento com rivaroxabano revelou taxas semelhantes para o *endpoint* exploratório de eficácia de morte cardiovascular, EM, AVC e trombose de *stent* em comparação com o regime de tratamento com AVK. No entanto, o estudo não foi desenhado para obter significância estatística em relação à eficácia e, portanto, não pode ser tirada qualquer conclusão em relação à eficácia destes resultados.

O PIONEER AF-PCI é o primeiro estudo aleatorizado de um NOAC nesta população de doentes. É uma mais-valia para a extensa investigação do rivaroxabano, medicamento da Bayer, que, no momento da sua conclusão, deverá incluir mais de 275 mil doentes em estudos clínicos aleatorizados e estudos de prática clínica.