

Carcinoma mucoepidermoide: caso raro em paciente jovem

Mucoepidermoid carcinoma: rare case in young patient

Andre Afonso Nimitz Rodrigues¹, Thiago Cerizza Pinheiro²,
Fernando Antonio Maria Claret Alcadipane¹, Saulo Duarte Passos¹

RESUMO

O carcinoma mucoepidermoide (CME) é considerado o tumor maligno mais comum das glândulas salivares e representa de 3 a 5% de todos os tumores das glândulas. Pelo seu comportamento agressivo, deve ser considerado entre as hipóteses diagnósticas em regiões onde possam ter glândulas salivares. Diagnóstico precoce e manejo tumoral adequado são prioridades para sobrevida, qualidade de vida e até cura. Este trabalho relata um caso de CME de palato duro em criança de 12 anos. O diagnóstico precoce, a avaliação intraoral multidisciplinar e o tratamento cirúrgico foram fundamentais para determinar a boa evolução em pacientes com CME de glândula salivar menor.

Palavras-chave: glândulas salivares; neoplasias orofaríngeas; carcinoma mucoepidermoide; adolescente.

ABSTRACT

The mucoepidermoid carcinoma (MEC) is considered the most common malignant tumor of salivary gland and represents 3 to 5% of all tumors glands. For its aggressive behavior, it must be considered among the diagnostic hypotheses in regions where they can have salivary glands. Early diagnosis and appropriate tumor management are a priority for good survival, quality of life and even cure. This work reports a case of MEC of hard palate in a 12 years child. Early diagnosis, multidisciplinary evaluation and intra oral surgical treatment were key determinants of good outcomes in patients with MEC of minor salivary gland.

Keywords: salivary glands; oropharyngeal neoplasms; mucoepidermoide carcinoma; adolescent.

INTRODUÇÃO

Os tumores de glândulas salivares menores são comuns, representando de 3 a 5% de todas as neoplasias de cabeça e pescoço e, destes, 10 a 15% são de origem em glândulas salivares menores.¹ Os tipos histopatológico mais comum são o carcinoma adenoide cístico (CAC) e o carcinoma mucoepidermoide (CME).² São tumores que podem acometer desde lábio, seios paranasais e tonsilas até a traqueia e os pulmões.³ Na cavidade oral, acomete especialmente o palato duro, local de maior acometimento na boca.⁴

O CME, primeiramente descrito em 1945 tem etiologia desconhecida, porém, tem relação com exposição ao fumo e à radiação e com fatores genéticos.⁵ A literatura aponta uma prevalência para o gênero feminino, sem haver predileção por gênero. Verifica-se acometimento mais comum entre a segunda e a oitava décadas de vida, com idade média de 50 anos, sem predileção para raça.⁶ Em crianças,

é o tumor mais frequente das glândulas salivares. O CME origina-se de metaplasias nos ductos das glândulas e é considerado como o tumor mais prevalente na população jovem.⁷

Metástases regionais não são comuns e, clinicamente, manifestam-se com lesões nodulares de coloração violácea, acompanhadas ou não de úlceras dolorosas. Pode associar-se com componente cístico com saída de sangue. O CME costuma ser confundido clinicamente com o mucocele; por isso, a importância de um diagnóstico precoce. O diagnóstico é feito por meio de punção da lesão ou biópsia para avaliação histopatológica.⁸

O CME é histopatologicamente composto de células produtoras de muco e células epidermoides ou escamosas. É considerado de baixo grau de malignidade quando apresenta atipia celular mínima com alta concentração de células mucosas e de alto grau quando apresenta pleomorfismos e

¹Faculdade de Medicina de Jundiaí – Jundiaí (SP), Brasil.

²Universidade de São Paulo (USP), Faculdade de Medicina – Ribeirão Preto (SP), Brasil.

Contato: tcp_ata@yahoo.com.br

Recebido em 02/11/2015. Aceito para publicação em 19/02/2016.

atividades na mucosa, além de maior proporção de células escamosas que crescem rapidamente e acompanham a sintomatologia de dor.⁹ O grau intermediário é composto dos três tipos de células e constitui o tipo histopatológico mais comum. Todas as variáveis podem desenvolver metástases, podendo infiltrar tecidos vizinhos, linfonodos regionais e até órgãos distantes, como cérebro, ossos e pulmões.⁹

O tratamento do CME depende de seu estadiamento, grau de diferenciação e presença ou não de metástases regionais. As lesões de baixo grau e de grau intermediário podem ser tratadas com ressecção da lesão com margens livres; nos casos de linfonodos comprometidos, o esvaziamento cervical é terapêutico. As lesões de alto grau necessitam de tratamento cirúrgico mais agressivo com margens mais amplas, esvaziamento cervical e radioterapia pós-operatória.¹⁰

Nos pacientes portadores de CME de alto grau, a recorrência ocorre em 50% dos casos, com uma taxa de sobrevivência de 35%, enquanto lesões de baixo grau apresentam recorrência de 12% e uma taxa de sobrevivência de 95% em 10 anos.¹¹ Para o planejamento cirúrgico, são importantes as radiografias oclusas e panorâmicas, além de tomografia computadorizada para verificar invasão óssea e de outras estruturas, com avaliação e identificação de metástases regionais.¹²

OBJETIVO

Com o exposto, o presente relato descreve um caso de CME em adolescente e ressalta a importância desse diagnóstico entre os diferenciais das lesões benignas intraorais.

RELATO DO CASO

A paciente, de 12 anos, branca, sem comorbidades prévias, foi encaminhada pelo odontólogo para avaliação de lesão dolorosa e com aspecto cístico hemorrágico em palato duro à direita, próximo ao primeiro molar, de aparecimento há 2 meses, sem melhora com tratamentos prévios medicamentosos. Foi submetida à biópsia da lesão pelo odontólogo, na qual se constatou CME. Foi encaminhada ao serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço da Faculdade de Medicina de Jundiaí, onde foi realizada revisão das lâminas no Serviço de Patologia (Figuras 1 e 2) confirmando o diagnóstico de CME. Para a graduação do CME de acordo com a Organização Mundial de Saúde (OMS), foram utilizados os critérios estabelecidos pela Classificação dos Tumores de Glândula Salivar: presença de áreas císticas em mais de 80% das amostras, ausência de invasão perineural, ausência de mitose, anaplasia e necrose.¹³

Após confirmação diagnóstica, a paciente foi submetida a tratamento cirúrgico, após assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, com remoção total da lesão com margens de 0,5 cm. O exame de congelação evidenciou margens livres de comprometimento neoplásico, o que foi confirmado em exame anatomopatológico definitivo, em que foi verificada a ausência de invasão linfática, perineural e vascular.

Não foi optado por confecção de prótese (placa de Haully) pelo tamanho do tumor e pela boa cicatrização em lesões menores que um centímetro de diâmetro.

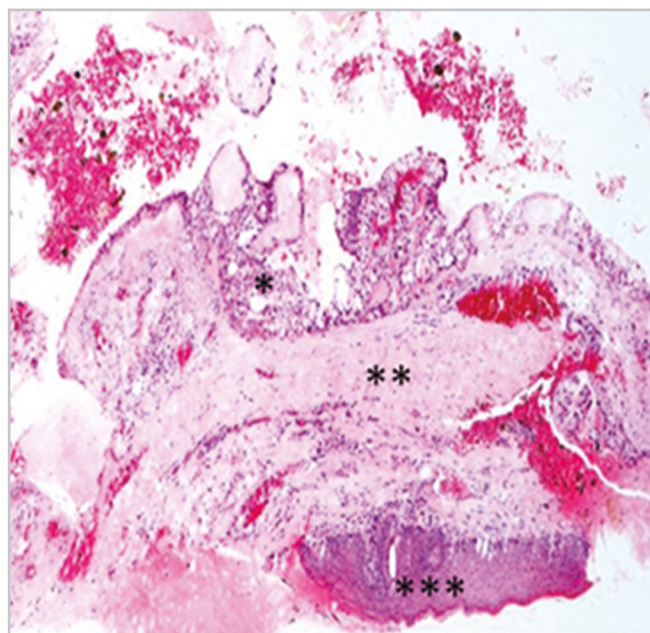


Figura 1. Corte histológico em ampliação de 40X corado pelo método da hematoxilina e eosina. Os cortes histológicos demonstram, na parte superior, proliferação de células epiteliais de padrão muco secretor (*) e intermediário permeando uma área cística (**). Na porção inferior observa-se epitélio escamoso típico da mucosa do palato(***)

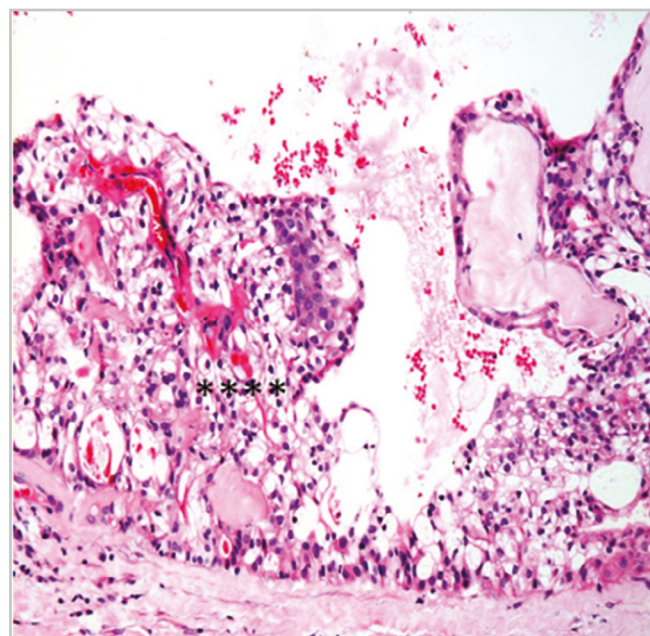


Figura 2. Corte histológico em ampliação de 200X corado pelo método da hematoxilina e eosina. Os cortes histológicos demonstram as células epiteliais muco secretoras com citoplasma claro e núcleos hiper cromáticos(****), além de células intermediárias com citoplasma eosinofílico e poucas células escamosas. Não há evidências de anaplasia ou mitose.

A paciente apresentou uma excelente cicatrização: no pós-operatório de dois meses o leito cirúrgico já estava totalmente cicatrizado.

Doze meses após a cirurgia, a paciente evoluiu sem evidências de úlcera no local, ótimo aspecto cicatricial, assintomática e sem evidências radiográficas.

DISCUSSÃO

O CME é um tumor maligno originário do epitélio do ducto excretor das glândulas salivares e acomete tanto glândulas salivares maiores como menores, sendo que nas intra-orais o acometimento pode passar de 90% dos casos, ficando a minoria nos seios maxilares, na faringe, na laringe, na traqueia e nos pulmões.¹⁴

O CME afeta em especial adultos jovens, sem um gênero de predileção, com discreto aumento no sexo feminino, e é raro em crianças. Existem relatos de idade de acometimento de 1 a 78 anos, sendo mais incomuns na terceira idade.¹⁵

O quadro clínico é variável, podendo ocorrer abaulamento assintomático ou ulceração dolorosa com parestesia, e isso varia conforme o grau de malignidade.¹⁶

Em nosso caso, a paciente apresentou abaulamento em palato duro em topografia de primeiro molar, pouco dolorosa, violácea, de crescimento lento, verificado por odontólogo que fez diagnóstico por meio de biópsia incisional e encaminhamento ao serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço da Faculdade de Medicina de Jundiá.

Em relação à localização, a literatura aponta que o CME ocorre com maior frequência nas glândulas salivares maiores, sendo a parótida o sítio mais comum; quando acomete as glândulas salivares menores, a região do palato é a mais frequentemente envolvida.¹⁷ Aproximadamente 50% dos tumores de glândula salivar que envolvem o palato são malignos; destes, de 33 a 55% são carcinomas mucoepidermoide.¹⁸

Nesse caso, tratava-se de um CME de baixo grau de malignidade, uma vez que se notou formação cística, atipia celular mínima e expressiva quantidade de células mucosas. Tumores de baixo grau de malignidade costumam ter aparência clínica semelhante a tumores benignos e pouca sensibilidade dolorosa, além de desconforto e o epitélio de revestimento inalterado ou, por vezes, com alteração de coloração.

A característica de ulceração torna-o clinicamente similar ao de alto grau de malignidade, uma vez que é semelhante ao carcinoma de células escamosas, podendo geralmente apresentar também sintomatologia dolorosa.¹⁸

Sua etiopatogenia ainda é controversa, porém acredita-se que a alteração de proto-oncogenes e genes supressores resulta na lesão tumoral. Exposição à radiação ionizante, radioterapia externa prévia, exposição a solventes químicos e poluição são fatores relacionados como predisponentes.¹⁹ Clinicamente, esse tumor também tem uma variação na coloração, podendo ser azul, vermelho ou violácea. Suas lesões são, geralmente, submucosas e assintomáticas, enquanto as lesões na língua são dolorosas. O prognóstico do CME relaciona-se a tamanho da lesão primária, graduação histológica e presença de metástases.^{19,20}

A cirurgia oncológica associada ou não a esvaziamento cervical e, eventualmente, a radioterapia pós-operatória é o tratamento de escolha para o CME.²⁰ A ressecção de estruturas adjacentes está indicada em casos nos quais exista comprometimento detectado previamente.²⁰

Mesmo classificado como T1N0M0, de baixo grau de malignidade e estágio clínico inicial, caracteriza um melhor prognóstico, justificando a remoção completa do tumor com boa margem de segurança, uma vez que a neoplasia é caracterizada por apresentar natureza infiltrativa e a radioterapia é útil para os tumores mais avançados.

O tratamento empregado foi com a perspectiva curativa, corroborando o prognóstico do CME de baixo grau de malignidade (cerca de 90% de cura). Em nosso serviço, costumamos, com cinco anos de pós-operatório, fazer acompanhamento anual.

REFERÊNCIAS

1. Dedivitis RA, Pfuetszenreiter Junior EG. Tumores de glândulas salivares. *Rev Bras Cir Cabeça Pescoço*. 2006;35(4):214-6.
2. Florian F, Conte Neto N, Pereira Filho VA, Gabrielli MAC, Vieira EH. Carcinoma mucoepidermoide de glândula sublingual: relato de caso clínico. *Odonto* (São Bernardo do Campo). 2008;16(31):100-4.
3. Santos GC, Martins MR, Pellacani LB, Vieira ACT, Nascimento LA, Abrahão M. Neoplasias de glândulas salivares: estudo de 119 casos. *J Bras Patol Med Lab*. 2003;39:371-5.
4. Ito FA, Ito K, Vargas PA, Almeida OP, Lopes MA. Salivary gland tumors in a Brazilian population: a retrospective study of 496 cases. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2005;34(5):533-6.
5. Kokemueller H, Brueggemann N, Swennen G, Eckardt A. Mucoepidermoid carcinoma of the salivary glands: clinical review of 42 cases. *Oral Oncol*. 2005;41(1):3-10.
6. Pires FR, Alves FA, Almeida OP, Kowalski LP. Carcinoma mucoepidermoide de cabeça e pescoço: estudo clínico-patológico de 173 casos. *Rev Bras Otorrinolaringol*. 2002;68(5):11-4.
7. Andrade CF, Camargo SM, Cardoso PFG, Felicetti JC. Carcinoma mucoepidermoide: relato de caso. *J Pneumol*. 2002;28(6):22-3.
8. Santos TS, Melo DG, Andrade ESS, Silva EDO, Gomes ACA. Carcinoma mucoepidermoide no palato: relato de caso. *Rev Port Estomato Med Dent Cir Maxilofac*. 2012;53(1):29-33.
9. Bell RB, Dierks EJ, Homer L, Potter BE. Management and outcome of patients with malignant salivary gland tumors. *J Oral Maxillofac Surg*. 2005;63(7):917-28.
10. Pires FR, Almeida OP, Araújo VC, Kowalski LP. Prognostic factors in head and neck mucoepidermoid carcinoma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;130(2):174-80.
11. Ryan JT, El-Naggar AK, Huh W, Hanna EY, Weber RS, Kupferman ME. Primacy of surgery in the management of mucoepidermoid carcinoma in children. *Head Neck*. 2011;36(12):1769-73.

12. Fletcher CDM. Diagnostic histopathology of tumors. Philadelphia (PA): Churchill Livingstone; 2007. v. 1. p. 263-7.
13. Barnes L, Eveson JW, Reichart P, editors. World Health Organization classification of tumors. Pathology and genetics of head and neck tumours. Lyon: IARC Press; 2005.p. 209-82.
14. Seyedmajidi M, Foroughi R. Central mucoepidermoid carcinoma: a case report and review of the literature. *J Clin Exp Oncol*. 2013;2:1-3.
15. Jarvis SJ, Giangrande V, Brennan PA. Mucoepidermoid carcinoma of the tonsils: a very rare presentation. *Acta Otorhinolaryngol*. 2013;33(4):286-8.
16. Chopra A, Shim C, Sharma N, Gordon D, Tibb A. Primary salivary type lung tumor: mucoepidermoid carcinoma. *Respir Med Case Rep*. 2013;9:18-20.
17. Waldron CA, Koh ML. Central mucoepidermoid carcinoma of the jaws: report of four cases with analysis of the literature and discussion of the relationship to mucoepidermoid, sialodontogenic, and glandular odontogenic cysts. *J Oral Maxillofac Surg*. 1990;48(8):871-7.
18. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. *Patologia oral e maxillofacial*. 2ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2004. p. 373-418.
19. Werther PL, Alawi F, Lindemeyer RG. Mucoepidermoid carcinoma of the palate in adolescence. *J Dent Child (Chic)*. 2015;82(1):57-61.
20. Lennon P, Silvera VM, Atayde AP, Cunningham MJ, Rahbar R. Disorders and tumors of the salivary glands in children. *Otolaryngol Clin North Am*. 2015; 48(1):153-73.