



Sarcoma sinovial da laringe: Relato de caso sob a perspectiva da deglutição, voz e qualidade de vida

Synovial Sarcoma of the Larynx: Case report from the perspective of swallowing, voice and quality of life

Sarcoma de laringe sinovial: reporte de un caso desde la perspectiva de la deglución, la voz y la calidad de vida

*Andressa Silva Freitas**

*Guilherme Maia Zica**

*Bárbara Luiza Marinho da Silva**

*Nathalia Grigorovski de Almeida Kuyven**

*Fernando Luiz Dias**

*Izabella Costa Santos**

Resumo

Introdução: O sarcoma sinovial é um tumor agressivo comumente encontrado nos membros inferiores e raramente descrito na laringe. A literatura recomenda tratamento multimodal com radioterapia, quimioterapia e laringectomia total. **Objetivo:** Descrever os impactos funcionais e de qualidade de vida em voz e deglutição de um adolescente que desenvolveu um sarcoma sinovial monofásico da laringe. **Método:** Adolescente de 16 anos que desenvolveu um sarcoma sinovial monofásico da laringe na infância, submetido a uma aritenoidectomia estendida por acesso laringofaríngeo associado à radioquimioterapia aos 11 anos de idade. O tratamento oncológico menos agressivo foi adequado para o controle oncológico e resultados funcionais do caso aqui descrito, apresentando voz com qualidade satisfatória e via oral exclusiva. A avaliação endoscópica demonstrou uma laringe com proporções infantis, revelando a

* INCA - Instituto Nacional de Câncer - Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

Contribuição dos autores:

ASF, GMZ e ICS: concepção, desenho do trabalho; aquisição, análise, interpretação dos dados da pesquisa; redação, revisão crítica com contribuição intelectual; aprovação final da versão para publicação.

BLMS: concepção, desenho do trabalho; aquisição, análise, interpretação dos dados da pesquisa;

NGAK e FLD: redação e revisão crítica com contribuição intelectual;

E-mail para correspondência: Andressa Silva Freitas - andressa.freitas@inca.gov.br

Recebido: 13/03/2020

Aprovado: 24/04/2020



interrupção do crescimento no momento do tratamento. O paciente apresenta sobrevida de 5 anos e 6 meses, superior à sobrevida média de dois anos descrita na literatura, referindo boa qualidade de vida. **Conclusão:** O adolescente apresenta controle oncológico e resultados funcionais de voz e deglutição satisfatórios, sem grandes interferências em sua qualidade de vida. O suporte familiar e atendimento multiprofissional especializado demonstraram-se primordiais.

Palavras-chave: Neoplasias de cabeça e pescoço; Laringectomia; Disfagia; Voz; Pediatria;

Abstract

Introduction: Synovial sarcoma is an aggressive tumor commonly found in the lower limbs and rarely described in the larynx. The literature recommends multimodal treatment with radiotherapy, chemotherapy and total laryngectomy. **Purpose:** To describe the functional and quality of life impacts on voice and swallowing of an adolescent who developed a monophasic synovial sarcoma of the larynx. **Method:** A 16-year-old adolescent who developed a monophasic synovial sarcoma of the larynx in childhood, who underwent an extended arytenoidectomy due to laryngopharyngeal access associated with radiotherapy at the age of 11. The less aggressive cancer treatment was adequate for cancer control and functional results of the case described here, presenting a voice with satisfactory quality and exclusive oral route. The endoscopic evaluation showed a larynx with infantile proportions, revealing growth interruption at the time of treatment. The patient has a 5-year and 6-month survival rate, higher than the average two-year survival rate described in the literature, referring to a good quality of life. **Conclusion:** The adolescent has oncological control and satisfactory functional results of voice and swallowing, without major interferences in his quality of life. Family support and specialized multidisciplinary care proved to be paramount.

Keywords: Head and neck cancer; Laryngectomy; Dysphagia; Voice; Pediatrics;

Resumen

Introducción: El sarcoma sinovial es un tumor agresivo que se encuentra comúnmente en las extremidades inferiores y rara vez se describe en la laringe. La literatura recomienda el tratamiento multimodal con radioterapia, quimioterapia y laringectomía total. **Propósito:** Describir los impactos funcionales y de calidad de vida en la voz y la deglución de un adolescente que desarrolló un sarcoma sinovial monofásico de la laringe. **Método:** Un adolescente de 16 años que desarrolló un sarcoma sinovial monofásico de la laringe en la infancia, que se sometió a una aritenoidectomía prolongada debido al acceso laringofaríngeo asociado con radioterapia a la edad de 11 años. El tratamiento contra el cáncer menos agresivo fue adecuado para el control del cáncer y los resultados funcionales del caso descrito aquí, presentando una voz con calidad satisfactoria y una vía oral exclusiva. La evaluación endoscópica mostró una laringe con proporciones infantiles, revelando la interrupción del crecimiento en el momento del tratamiento. El paciente tiene una tasa de supervivencia a 5 y 6 meses, superior a la tasa de supervivencia promedio de dos años descrita en la literatura, que se refiere a una buena calidad de vida. **Conclusión:** El adolescente tiene control oncológico y resultados funcionales satisfactorios de voz y deglución, sin grandes interferencias en su calidad de vida. El apoyo familiar y la atención multidisciplinaria especializada resultaron ser primordiales.

Palabras clave: Neoplasias de cabeza y cuello; Laringectomía; Disfagia; Voz; Pediatría;

Introdução

O sarcoma sinovial é um tumor raro e agressivo dos tecidos moles, com origem habitual no tecido mesenquimal. É responsável por 5% a 10% de todos os sarcomas de tecidos moles e afeta mais comumente os membros superiores e inferiores¹⁻³. O sarcoma sinovial primário da cabeça e pescoço é raro, representando menos de 5% de todos os sarcomas sinoviais. O local mais comum do sarcoma sinovial de cabeça e pescoço é a hipofaringe, raramente descrito na laringe^{1,2}.

Em uma revisão sistemática de 2019 foram encontrados 28 relatos de casos independentes e 4 séries de casos contendo 11 casos de sarcoma sinovial de laringe no mundo¹. A literatura recomenda tratamento multimodal com radioquimioterapia e laringectomia total com sobrevida média de dois anos². Diversos aspectos do sarcoma sinovial são pouco compreendidos, como a real implicação do tamanho do tumor, o subtipo histológico e o subtipo do gene de fusão SYT-SSX no prognóstico e funcionalidade¹⁻⁴.

Para otimizar os resultados gerais do tratamento, deve ser adotada uma abordagem multidisciplinar centrada no paciente. Apesar de sua importância, são raros os relatos de atendimento especializado prestado por serviços de saúde aliados, incluindo fonoaudiologia, fisioterapia e psicologia¹. A laringectomia e a consequente disfunção laríngea podem estar associadas à redução da qualidade de vida e disfunções vocais e de deglutição. Para os pacientes jovens afetados pelo sarcoma sinovial da laringe, esse impacto provavelmente será ainda maior devido os prejuízos no desenvolvimento⁴⁻⁶. Fornecer a reabilitação e apoio psicológico para esses pacientes é essencial.

O objetivo deste estudo foi descrever os aspectos clínicos e impactos funcionais e de qualidade de vida em voz e deglutição de um adolescente que desenvolveu um sarcoma sinovial monofásico da laringe.

Relato de caso

O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Instituição com o número 89042418.7.0000.5274. O paciente e familiares assinaram o termo de consentimento livre e esclarecido.

Paciente do sexo masculino de 11 anos com relato de dificuldade para deglutir sólidos, com progressão para líquidos dois meses antes ao diagnóstico em 2013. Devido à disфония e presença de massa compressiva, foi submetido à ressecção parcial do tumor e traqueostomia de emergência. A videolaringoscopia revelou lesão polipóide móvel vegetativa na região supraglótica. A lesão obstruía as pregas vocais e se estendia até a base da língua, sendo visível em orofaringe. A avaliação imuno-histoquímica foi positiva para vimentina, B12, EMA, CD56 e CD99, indicando neoplasia do sarcoma sinovial e a avaliação citogenética revelou o subtipo monofásico. O tumor foi classificado como E3 e G III.

O paciente foi submetido ao protocolo europeu de quimioterapia (QT) neoadjuvante (2 ciclos de ifosfamida e doxorubicina) para citorredução no mesmo ano. Em seguida, foi realizada abordagem cirúrgica por meio de laringofissura associada à aritenoidectomia alargada à direita, e o exame histopatológico revelou margens positivas. A cirurgia foi seguida de radioterapia (RT) com uma dose de 59,4Gy e QT (3 ciclos) adjuvantes.

A terapia fonoaudiológica foi iniciada no período pré-operatório com o objetivo de gerenciamento de queixas e sintomas. No pós-operatório imediato, o objetivo fundamental foi possibilitar a decanulação e, em seguida, viabilizar a segurança da deglutição e reabilitação vocal. O paciente apresentava voz rugosa e sopro e disfagia grave, devido ao edema, ausência de tecidos e redução de mobilidade. Foram utilizadas estratégias como masako, mendelsohn e manobras posturais associadas à função, oclusão da traqueostomia com empuxo e vibratórios. Os exercícios foram sugeridos em repetições de dez com frequência de três vezes ao dia.

Quatro anos após o término do tratamento, com 16 anos, o pescoço e o terço inferior da face do paciente eram desproporcionais ao restante do corpo. A avaliação endoscópica indicou que a laringe apresentava proporções infantis: epiglote e aritenóides proeminentes e a porção membranosas das pregas vocais reduzidas para faixa etária. Houve a formação atípica de uma prega fibrosa na região cirúrgica, que auxiliou no fechamento do vestíbulo laríngeo durante a deglutição e, dessa maneira, impedia que os alimentos adentrassem a via aérea inferior (Figura 1).

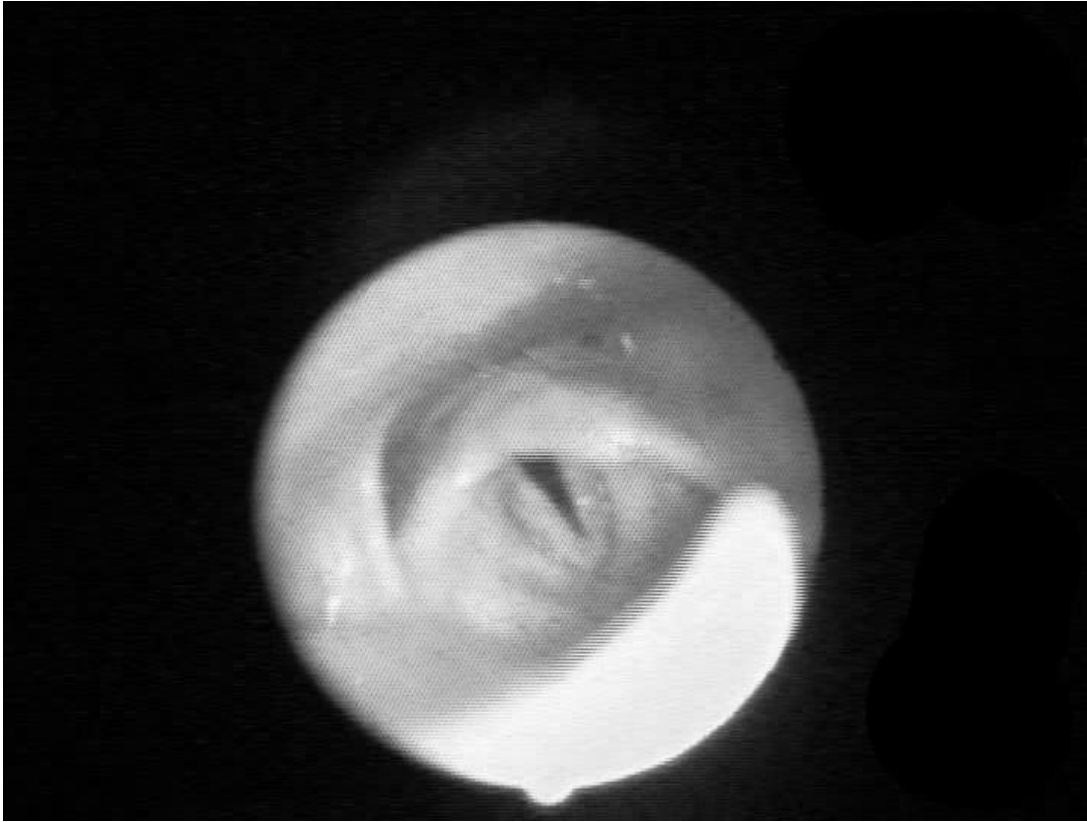


Figura 1. Visualização das estruturas faringo-laríngeas durante o momento da abdução das pregas vocais. Observe a ausência da prega ariepiglótica direita, bem como da aritenóide no mesmo lado. A aritenóide esquerda proeminente e prega fibrosa na região cirúrgica à direita.

O paciente relatou dificuldade para deglutir alimentos sólidos (necessitando de compensações pontuais) e queixa de xerostomia no momento da avaliação objetiva da deglutição, sendo utilizada saliva artificial sob orientação fonoaudiológica. A avaliação funcional da deglutição por meio da videofluoroscopia para o líquido fino, semi-líquido e pastoso, com volumes de 5, 10 e 20 ml, respectivamente, demonstraram um mecanismo velofaríngeo eficaz, bom controle motor oral e excursão hiolaríngea adequada. No entanto, o paciente apresentou incoordenação entre os eventos orais e faríngeos da deglutição em líquidos finos, com estase em valécula e recesso piriforme esquerdo (em visão anteroposterior), necessitando de múltiplas deglutições para clareamento. Apesar das alterações descritas, durante este exame não ocorreram penetração e aspiração laringotraqueal (Figura 2).

A avaliação perceptivo-auditiva foi promovida por meio da classificação *Consensus Auditory-Perceptual Evaluation of Voice* (CAPE V) e a análise acústica da voz foi realizada utilizando o programa VoxMetria® 3.0 (CTS) com análise da vogal sustentada /e/, fala automatizada (contando de 1 a 20) e fala espontânea. O paciente apresentou boa coordenação pneumofônica com controle do fluxo aéreo satisfatório. A qualidade vocal era rouca e tensa com um *pitch* agudo (voz aguda), concordando com a frequência fundamental (f_0) de 244,57 Hz da vogal sustentada /e/.

Segundo o protocolo de qualidade de vida em voz, o Índice de Desvantagem Vocal (IDV), o paciente não apresentou impactos significativos na qualidade de vida, apesar da disфонia descrita acima⁷. Constatou-se que o paciente possui consciência de que é disfônico, porém, este aspecto não impacta de forma importante em sua qualidade de vida (Escore Total de 25).



Figura 2. Imagem videofluoroscópica após a deglutição de 5ml de líquido fino. Estase em recesso piriforme, valécua e na prega fibrosa proveniente do procedimento cirúrgico.

Apesar do comprometimento funcional e queixas de deglutição vigentes, por meio do protocolo Qualidade de Vida em Disfagia (SWAL-QOL) seu escore foi de 182, muito acima do ponto de corte de 100, que é o nível mínimo para uma deglutição confortável com baixo impacto social⁸. O paciente considera ter uma boa qualidade de vida e busca ter uma adolescência normal, com atividades esportivas (basquete) e prática de canto.

Ao final do seguimento deste estudo, o paciente apresentava boa saúde geral, sem nenhum sinal de recorrência da doença oncológica (cinco anos e seis meses após o tratamento). Permanece em acompanhamento ambulatorial para controle oncológico e reabilitação fonoaudiológica. Apesar de todas as modificações estruturais e funcionais vigentes, as funções estomatognáticas da laringe (respiração, deglutição, voz e fala) permaneceram com bons resultados em atividades de vida diária.

Discussão

O sarcoma sinovial da laringe é um tumor raro que requer tratamento multimodal com RT e QT combinados, tradicionalmente associado à laringectomia total. Não há relato na literatura brasileira que descreva tal patologia em uma criança. A publicação de práticas nacionais e divergentes dos tratamentos oncológicos tradicionais são essenciais para o aprimoramento da atuação nesse tipo de patologia na população, assim como o desenvolvimento de técnicas menos agressivas e com melhores resultados funcionais e de qualidade de vida².

O tratamento por radioquimioterapia tem efeito imediato e em longo prazo, causando desenvolvimento reduzido da região irradiada em relação ao resto do corpo. Além disso, funcionalmente, o paciente apresenta queixa de xerostomia e esta-

se, justificadas pela fibrose no tecido cervical e laríngeo, danos em glândulas salivares e menor mobilidade das estruturas atuantes na deglutição. Portanto, é possível observar uma execução hiolaringea reduzida, alteração na propulsão do bolo em função do comprometimento do tecido da base de língua e menor amplitude de contração faríngea^{5,6,10}. Todos estes aspectos podem justificar uma alteração no controle motor oral para o líquido e déficits na propulsão do alimento sólido.

O procedimento cirúrgico, associado aos efeitos causados pela radiação, promoveram a formação de uma prega fibrosa na região faríngea. As pregas ariepiglóticas têm a função de direcionar os alimentos provenientes da valécula para o recesso piriforme ipsilateral, como mecanismo de deglutição independente de qualquer pressão para proteger as vias aéreas inferiores. Neste relato de caso, a aritenóide e a prega ariepiglótica direita do paciente foram seccionadas, o que poderia representar um risco para o paciente durante a deglutição gerando penetração e aspiração laringotraqueal. O aparecimento da prega fibrosa compensou a ausência da prega ressecada, auxiliando na proteção das vias aéreas inferiores¹⁰. Ao mesmo tempo, a prega fibrosa reduz o espaço faríngeo para a passagem do bolo alimentar, justificando a queixa/dificuldade de deglutição com alguns sólidos que, devido à irregularidade anatômica, ficam extasiados na região faríngea necessitando de múltiplas deglutições de limpeza.

Todos os pré-adolescentes passam por mudanças vocais. Essas mudanças fazem parte de um processo fisiológico natural, no qual o trato vocal adquire características estruturais maduras. Não foram localizados na literatura estudos sobre alterações vocais em pacientes pediátricos submetidos ao tratamento de câncer de cabeça e pescoço. O tom agudo de voz/ *pitch* elevado do paciente pode ser justificado pelo hipo-desenvolvimento da laringe e pescoço, com proporções infantis e fibrose oriunda da RT. Entretanto, a soproidade leve e a rouquidão intensa provenientes da ausência de uma aritenóide disfarça parcialmente o desvio vocal e torna essa voz socialmente aceitável⁶.

São esperados efeitos negativos na qualidade de vida e na saúde dos pacientes sobreviventes ao câncer na infância^{5,6}. No entanto, pouco se sabe sobre os efeitos tardios desse tratamento durante o curso natural do envelhecimento⁶. Em um tumor pediátrico, é necessário considerar a reabilitação e

o tratamento após diagnóstico com cautela, a fim de garantir resultados funcionais que possibilitem o desenvolvimento da infância, vida adulta, envelhecimento e toda sua complexidade. O trabalho visa reabilitar, habilitar e prevenir disfunções tardias⁴. Em todas as avaliações de qualidade de vida, o paciente, neste estudo, apresentou escores dentro dos valores padrão, o que provavelmente se deve ao constante cuidado multiprofissional e familiar^{1,7,8}.

Conclusão

A aritenoidectomia por acesso laringofaríngeo associada à quimioterapia e radioterapia foi adequada para o controle oncológico e resultados funcionais de deglutição e voz do caso aqui descrito, em uma criança do sexo masculino de 11 anos de idade. O paciente apresenta sobrevivência de 5 anos e 6 meses, com disfonia moderada e disfagia leve sem interferências relevantes na qualidade de vida. A avaliação endoscópica mostra a laringe em proporções infantis. Os resultados foram oriundos do suporte multiprofissional especializado e familiar em todos os momentos do tratamento.

Referências

1. Shein G, Sandhu G, Potter A, Loo C, Jacobson I, Anazodo A. *Laryngeal Synovial Sarcoma: A Systematic Review of the Last 40 Years of Reported Cases*. *Ear, Nose & Throat Journal*. 2019;16:1-12.
2. Narayanan G, Baby A, Somanathan T, Konoth S. *Synovial Sarcoma of the Larynx: Report of a Case and Review of Literature*. *Case reports in otolaryngology*. 2017;1-6.
3. Wigand MC, Hoffmann TK, Barth TFE, Veit J. *Biphasic synovial sarcoma of the epiglottis: case report and literature review*. *Auris Nasus Larynx*. 2018; 45(3): 617-621.
4. Stubblefield MD, Hubbard G, Cheville A, Koch U, Schmitz KH, Dalton SO. *Current perspectives and emerging issues on cancer rehabilitation*. *Cancer*. 2013;119: 2170-8.
5. Spiotto MT, Connel P. *Strategies to overcome late complications from radiotherapy for childhood head and neck cancers*. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am*. 2016; 28: 115-26.
6. Hudson MM, Oeffinger KC, Jones K, Brinkman TM, Krull KR, Mulrooney DA, et al. *Age-dependent changes in health status in the childhood cancer survivor cohort*. *Journal of Clinical Oncology*. 2015; 33: 479-91.



7. Behlau M, Oliveira G, Santos LDMAD, Ricarte A. Validação no Brasil de protocolos de auto-avaliação do impacto de uma disfonía. *Pró-Fono Revista de Atualização Científica*. 2009; 21(4): 326-32.
8. McHorney CA, Robbins J, Lomax K, Rosenbek JC, Chignell K, Kramer AE, et al. The SWAL-QOL and SWAL-CARE outcomes tool for oropharyngeal dysphagia in adults: III. Documentation of reliability and validity. *Dysphagia*. 2002;17: 97-114.
9. Trotti A, Bellm LA, Epstein JB, Frame D, Fuchs HJ, Gwede CK, et al. Mucositis incidence, severity and associated outcomes in patients with head and neck cancer receiving radiotherapy with or without chemotherapy: a systematic literature review. *Radiotherapy and Oncology*. 2014; 66(3): 253-262.
10. Dodds WJ, Stewart ET, Logemann JA. Physiology and radiology of the normal oral and pharyngeal phases of swallowing. *AJR. American journal of roentgenology*. 1990;154(5): 953-963.