

CARCINOMA MIOEPITELIAL DO MAXILAR

CASO CLÍNICO

Dr. Pedro Machava
Otorrinolaringologista

INTRODUÇÃO

- As neoplasias malignas das glândulas salivares constituem:
 - - Menos de 0,5% de todos os cancros.
 - -Aproximadamente 3% a 5% de todos os cancros de cabeça e pescoço.
- Afectam a pacientes cujo as idades fluctuam entre os 60 e 70 anos.
- A percentagem de malignidade é inversamente proporcional ao tamanho da glândula:
 - - 20% Parótida,
 - - 50% Submandibular, e
 - - 80% Glândulas menores
- As glândulas menores mais afectadas são as de paladar, do lábio, mucosa e língua.

INTRODUÇÃO

- Carcinoma Mioepitelial, raro (até a data a série mais grande consta de 25 casos).
- Mais comum em glândulas maiores (sobretudo parótida).
- Queixa principal: massa indolor.
- De baixo grau (difícil de diferenciar do mioepitelioma).
- De alto grau (forma infrequente).
- Localização mais relevante: paladar.
- Pode afectar: seio maxilar, glândula lacrimal, cavidade nasal, tráqueia e língua.

INTRODUÇÃO

- CARCINOMA MIOEPITELIAL
- Só apresenta-se na idade adulta com um pico de incidência na sexta década da vida,
- Há publicação de casos em idade infantil.
- Existe uma ligeira predileção pelo sexo feminino com uma taxa aproximada de 2:1.

PATOGÊNIA

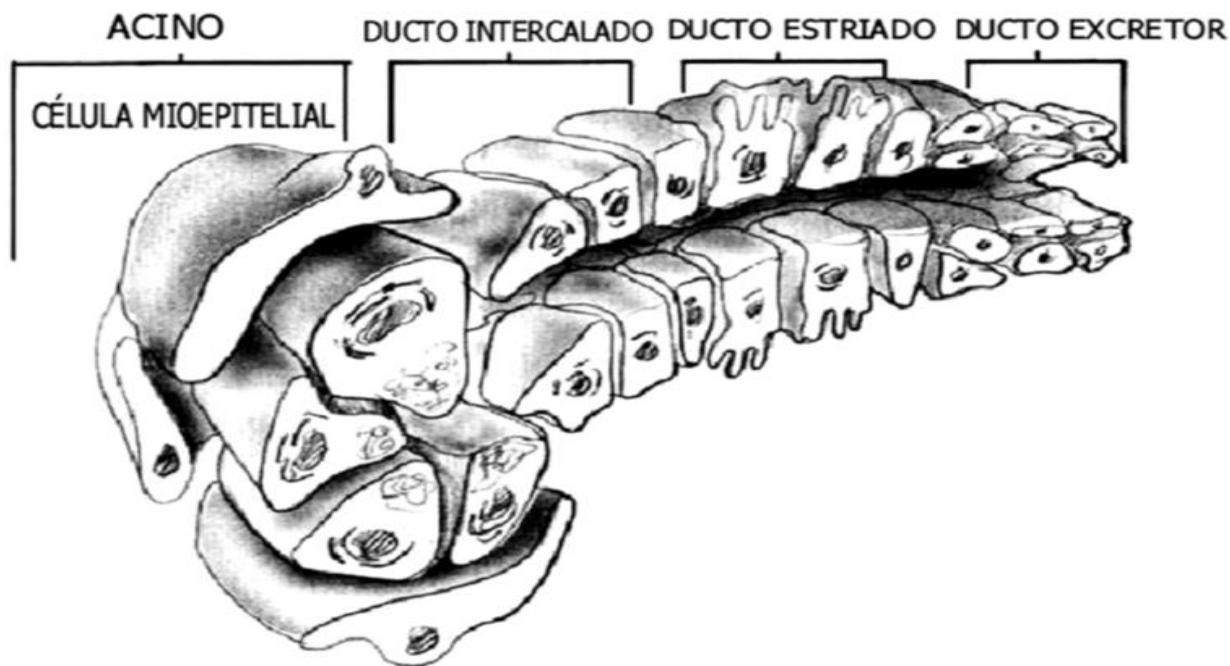
- Existem dois teorias com respeito a patogénese destas neoplasias:

1. A teoria multicelular e

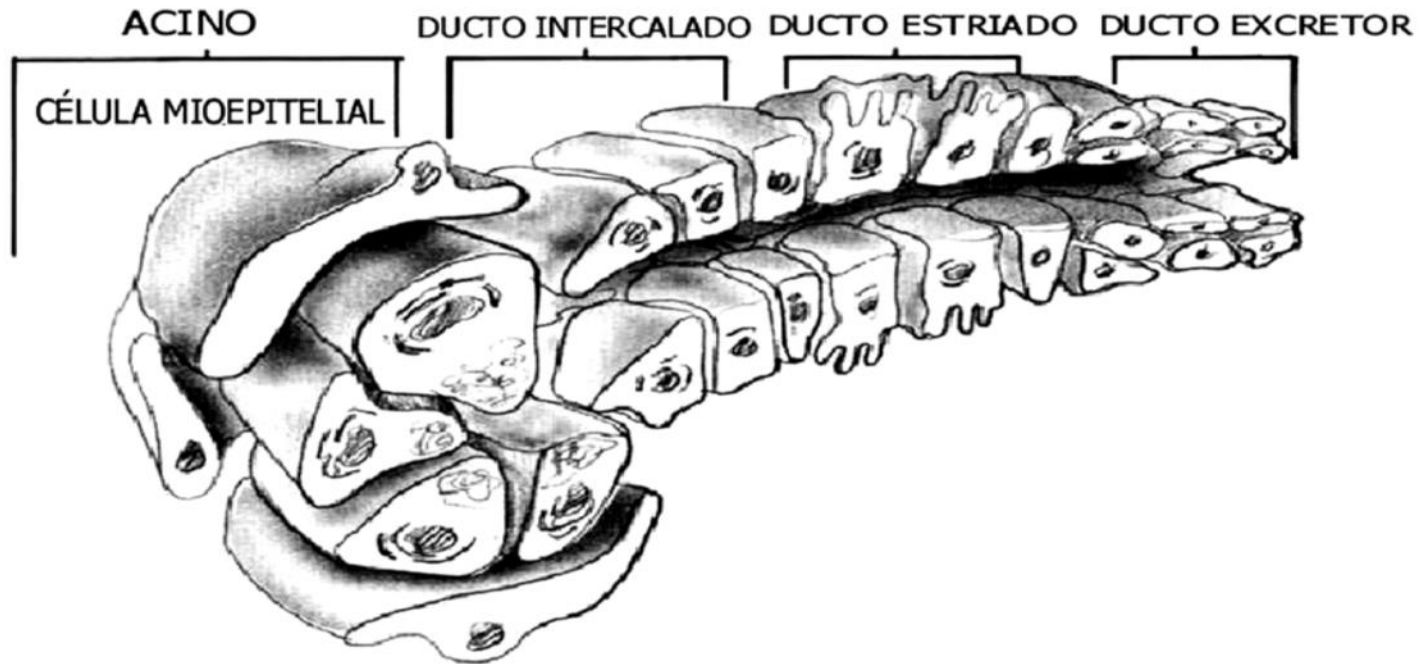
2. A teoria bicelular

TEORIA MULTICELULAR

- Os tumores de glândulas salivares derivam-se dos diferentes tipos celulares da unidade adulta da glândula: oncocitomas



TEORIA BICELULAR



Originado das células dos ductos estriados; mucoepidermóides e de células escamosas, derivados do ducto excretor; tumores mistos, do ducto intercalado e células mioepiteliais.

FACTORES DE RISCO

- Ainda não são todos conhecidos.
- A exposição a radiação aumenta a incidência de tumores, tanto benignos como malignos, com um período de latência que pode chegar até aos 20 anos
- O tabaco
- Exposição ao silício
- Infecção viral (HIV)

SINTOMATOLOGIA

- -Massa submucosa indolor
- -Ulceração da mucosa de lábio, boca, abóbada palatina
- - Obstrução nasal
- -Trastornos visuais
- -Trismo
- Pode invadir a base do crânio e/ou introduzir-se intracranialmente
- Pode tomar os pares craneanos
- - A afectação da nasofaringe indica um estado avançado.

TIPOS DE CELULAS

- Epitelóide > clara > plasmocitoide > fusiforme
- Os marcadores musculares não sempre os mais sensíveis para estes tumores
- Particularmente em tumores de células epiteloideas e claras
- As técnicas mais sensíveis são: S-100, vimentina, CK alto PM e calponina
- Comportamento biológico não coincide com a morfologia.

CRITERIO DE MALIGNIDADE

- Infiltração tumoral (em ausencia de atipia)
- Em forma de digitações
- Índice mitótico e necrosis

CASO CLINICO

- Paciente de sexo masculino de 70 anos de idade que é transferido pelo Hospital Provincial de Lichinga a nosso serviço de Otorrinolaringologia de Hospital Central de Maputo porque apresentava uma tumoração que ocupava toda a fosa nasal esquerda, seio maxilar e a região infraorbitaria esquerda de 3 anos de evolução.
- **Ao exame físico:** se observava uma tumoração que ocupava toda a fosa nasal esquerda algo ulcerada fétida e aumento de volumen do seio maxilar com protrusão do globo ocular e cegueira do mesmo olho.
- Não encontramos adenopatías palpaveis nas cadeias ganglionares do pescoço. Não apresentava nenhum tipo de dor na zona do tumor.
- Ao exame da orofaringe não se observaram alterações. O paciente não apresentava outras alterações sistémicas de relevancia.



Fig: 1 observa uma tumoração que ocupa toda a fosa nasal esquerda algo ulcerada fétida



Fig: 2 Aumento de volumen do seio maxilar com protrusão do globo ocular e a orofaringe sem alterações.

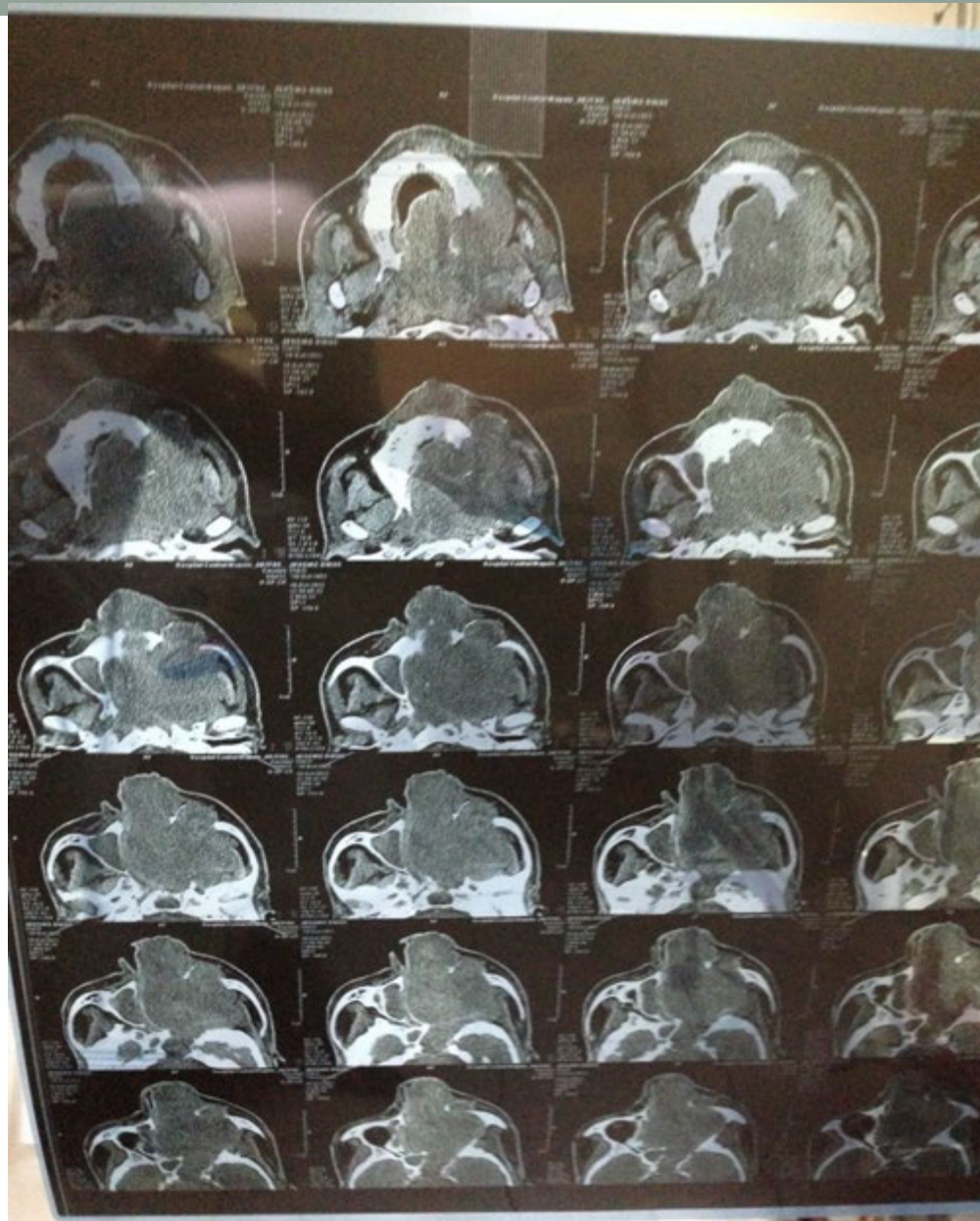


Fig. 3 Invasão do seio maxilar e destruição óssea incluindo a órbita.

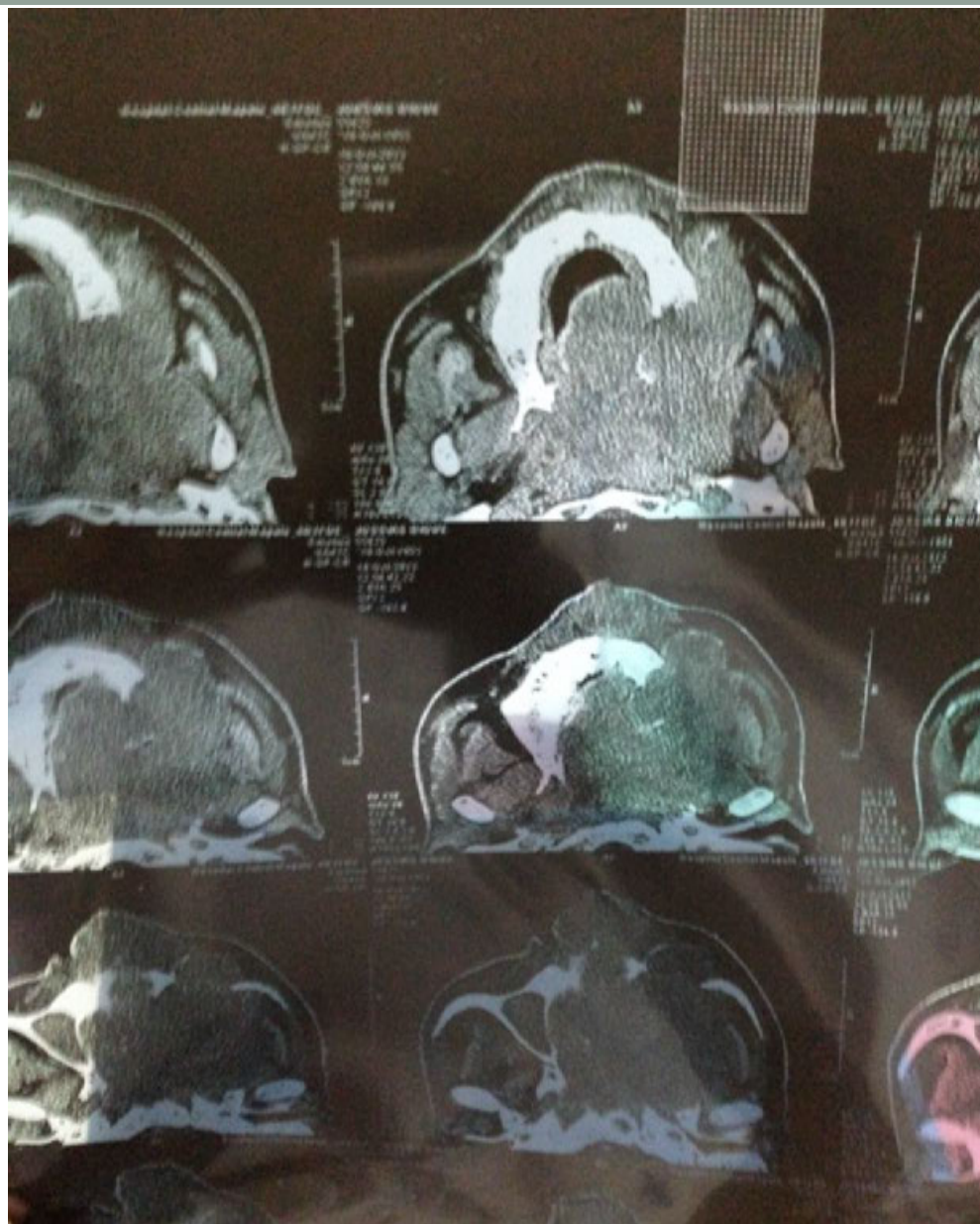


Fig: 4 Limites tumorais respetando o seio maxilar direito

BIOPSIA

		HOSPITAL CENTRAL DE MAPUTO SERVICO DE ANATOMIA PATOLOGICA (Telefone No-20011/3 Ext: 582 ou 536, Fax: 320442)	
Num. da Analise	B/13/5690	NID	S/NID
Nome	João Tique	Data da requisicao	16 10 2013
Sexo	MASCULINO	Apelido	Tique
Profissao	Nao referida	Raca	NEGRA
		Servico	ORL-HCM
Natureza do produto	Tumor	Data	11 10 2013
Sede da lesao	Fosse nasal e seios perinasais a esquerda		
Colhido por	Excisao		
Diagnostico Clinico ou Sintomas Principais			
1 Tumor na fosse nasal e seios perinasais esquerda			
2			
Numeros das Analises Anteriores	B/13/4917		
Observacoes			
Exame Macroscopico			
Varios fragmentos de tecidos acastanhados que medem em conjunto 15x12x4 cm e pesam 165g, consistencia fibroelastica com areas hemorragicas. Aos cortes superficie firme e branca.			
Exame Microscopico			
Observa-se neoplasia maligna de celulas epiteliais/ mioepiteliais, de citoplasma claro e amplo com nucleo central, em cordoes ou em ninhos, assentes num estroma hialinizado. Presença de necrose. Atipia moderada. Não se identificaram áreas de adenoma pleomorfico. Margens com lesão. Foi feito o estudo imunohistoquimico com anticorpos "para" "pancitoqueratina", x-actina, S-100. As celulas neoplasicas foram positivas "para" todos os marcadores.			
Diagnostico Anatomo-Patologico			
COMPATIVEL COM CARCINOMA MIOEPITELIAL.			
NOTAS			
Topografia	22000	Morfologia	80103
Maputo,	29 11 2013	O Medico	
Digitador	EM/CC/JO/mg	Dra Eliane/DRA. Carla Carrilho/Dr Ord	

TECNICA CIRURGICA



Fig: 5 A Posição do paciente e a intubacção

- Sob anestesia geral oro-traqueal se realizou primeiro a enucleação do olho.



Figura: 6 Enucleação do olho

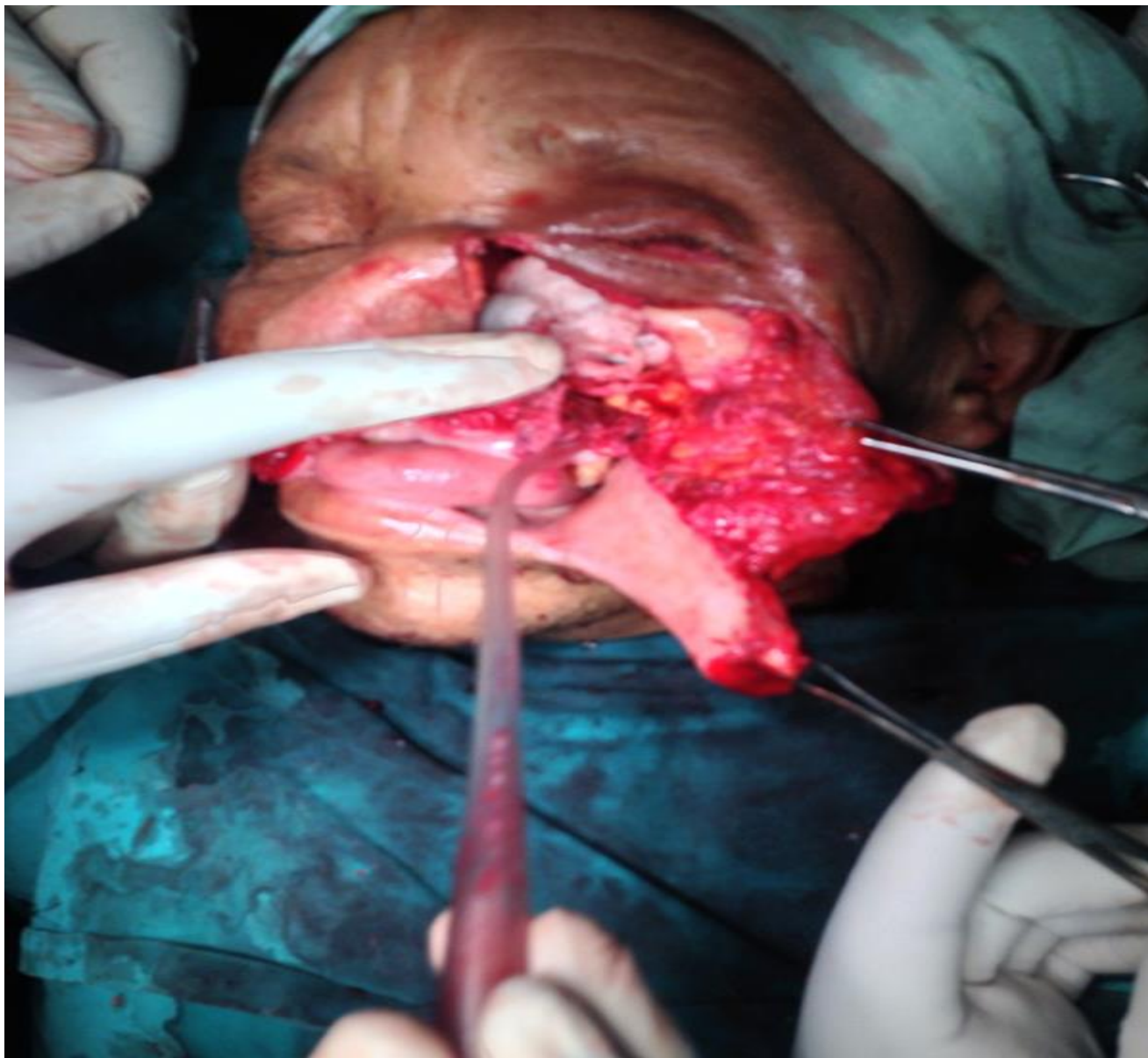


Figura: 7 Incisão de WEBER-FERGUSON gingivo-labial

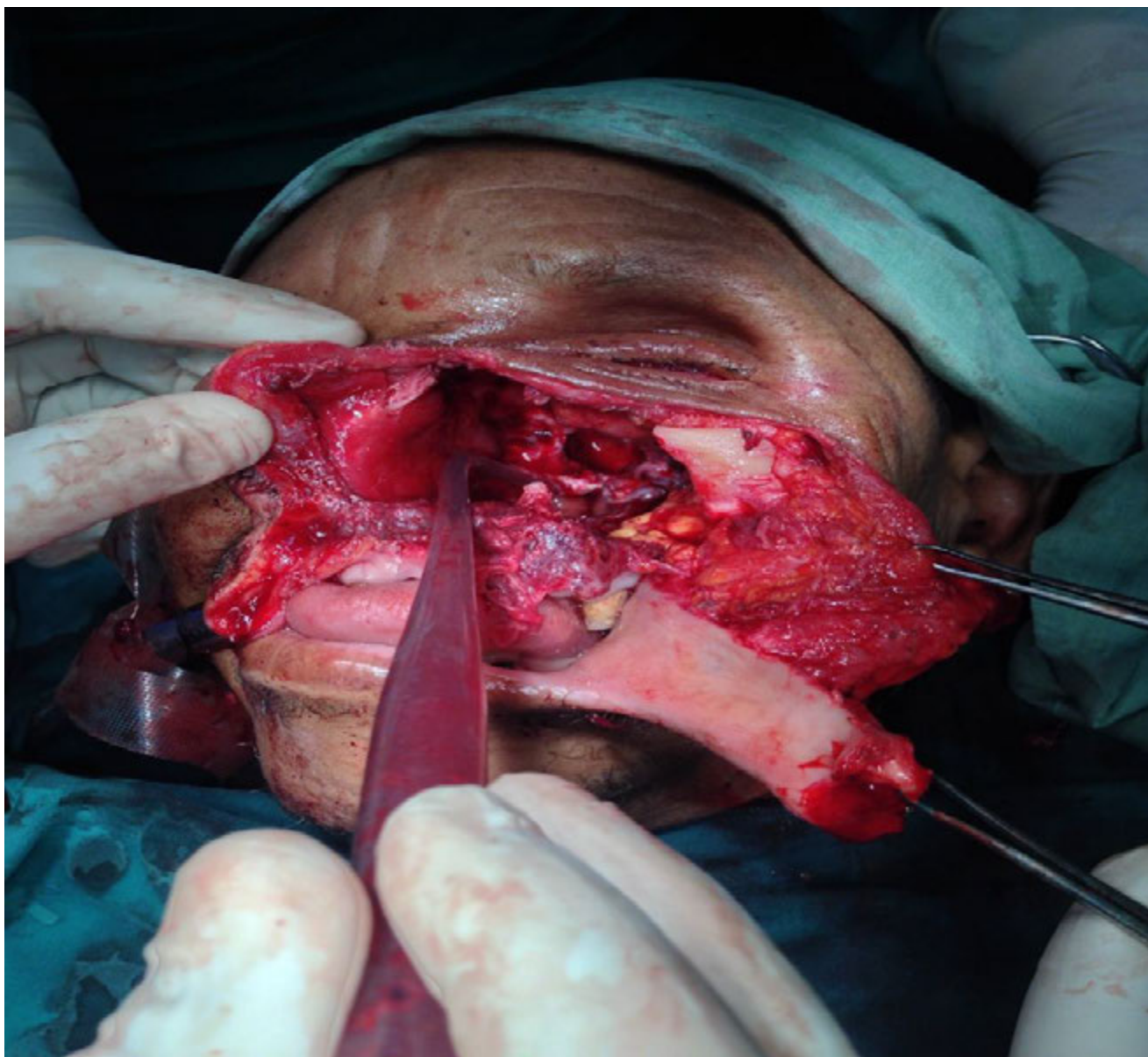


Figura: 8 Septo nasal intacto



Figura: 9 Resecção com ampla márgens de segurança, seguido por radioterapia.



Figura: 10 A reconstrução cirúrgica e colocação do taponamento



Figura: 11 La reconstrucción cirúrgica



Figura: 12 pos-operatorio cursa sem complicações



Figura: 13 Peça cirúrgica (macroscópico)

EXAME MICROSCOPICO

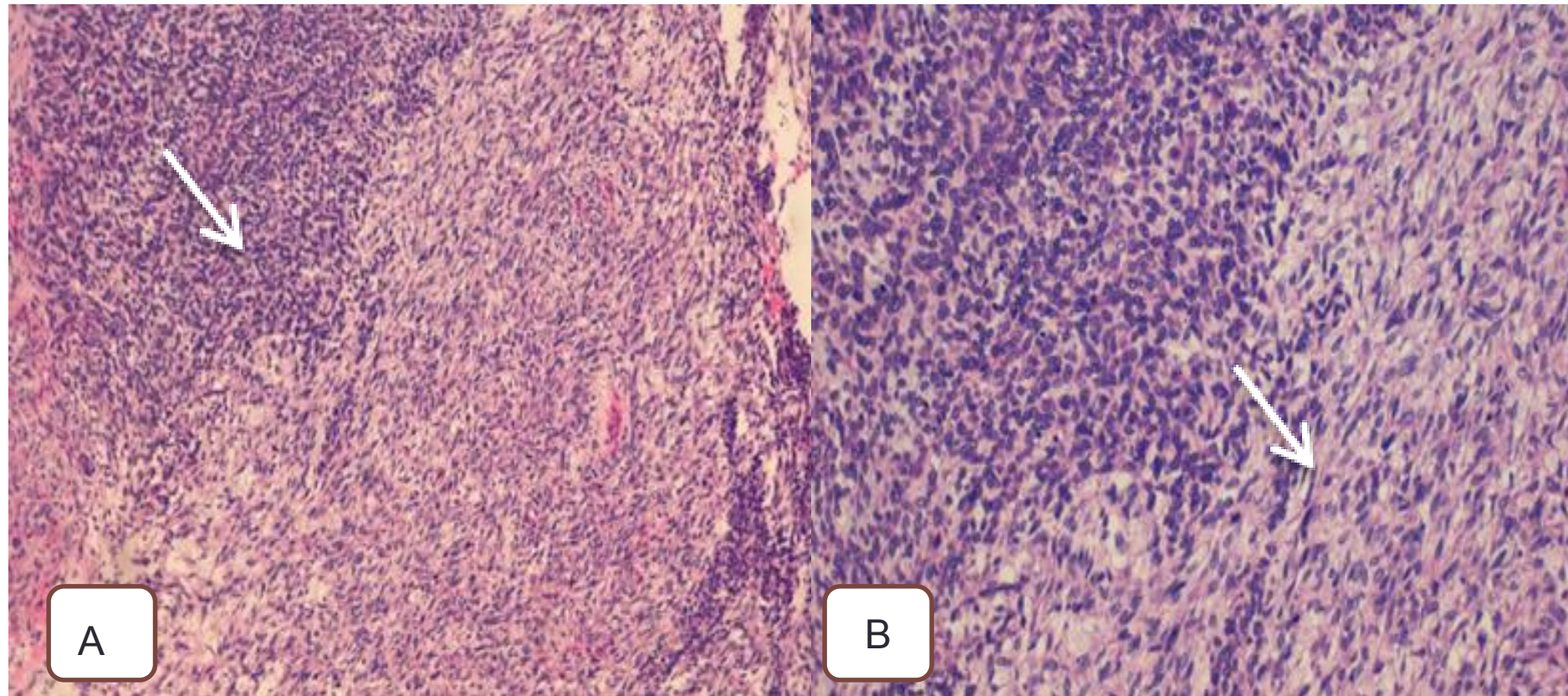


Figura 1. Neoplasia maligna de células epiteliais (A) 10x;
mioepiteliais (B) 20x. HE.

DISCUÇÃO

- Se coloca varios pontos de reflexão perante a revisão bibliográfica deste inusual tumor.
- Deve ser prudente antes de decidir uma actitude cirúrgica.
- Valoração de origem e extensão da tumoração.
- Classificação histopatológica do tumor.
- Decidir tratamento máis adequado.

TRATAR DE ESCLARECER A NATUREZA OU ORIGEM DO TUMOR COM:

- A ecografia (pelo seu inocuidade e seu baixo custo e facilitar a toma de mostra),
- A TAC e a RNM (pela precisão para determinar tamanho, localização e extensão exacta),
- A BAAF (a qual sem ser diagnóstica, é orientativa da natureza do processo) e
- A biopsia Cirúrgica.

A CLASSIFICAÇÃO HISTOPATOLÓGICA DESTE TUMOR

- O carcinoma mioepitelial mostra um amplo espectro citomorfológico e variadas formas de apresentação clínica.
- Como resultado de sua heterogênea morfologia pode confundir-se, facilmente com muitos outros tumores
- O carcinoma mioepitelial não era identificado no passado, sendo classificado como “tumor maligno de tipo mixto”
- Mais, seu típico padrão citoarquitetural e seu comportamento imunohistoquímico permite sua identificação precisa

¿QUÁL É O TRATAMENTO MÁIS ADEQUEUADO?

- Exceto estadios muito avançados o tratamento de elecção é a cirugía agressiva com márgens amplios de resecção.
- A radioterapia e a quimioterapia são medidas adicionais para pacientes com alto risco, tumores não resecavel ou carcinomas de alto grau.



Figura: 16 Post-operatório tardio

16



CONCLUSÃO

- As características do Carcinoma Mioepitelial, em quanto a recurrencia e capacidade metastásica obrigam a realização dum tratamento agressivo, com exéresis completa e vigilancia estreita, incluso, de por vida

BIBLIOGRAFIA

- 1- Guzzo M, Locati LD, Prott FJ, et al. Major and minor salivary gland tumors. Crit Rev Oncol Hematol 2010; 74:134
- 2- Boukheris H, Stovall M, Gilbert ES, et al. Risk of salivary gland cancer after childhood cancer: a report from the Childhood Cancer Survivor Study. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2013; 85:776.
- 3- Serraino D, Boschini A, Carrieri P, et al. Cancer risk among men with, or at risk of, HIV infection in southern Europe. AIDS 2000; 14:553
- 4- Shebl FM, Bhatia K, Engels EA. Salivary gland and nasopharyngeal cancers in individuals with acquired immunodeficiency syndrome in United States. Int J Cancer 2010; 126:2503
- 5- Lee YY, Wong KT, King AD, Ahuja AT. Imaging of salivary gland tumours. Eur J Radiol 2008; 66:419.
- 6- Hisatomi M, Asaumi J, Yanagi Y, et al. Diagnostic value of dynamic contrast-enhanced MRI in the salivary gland tumors. Oral Oncol 2007; 43:940.
- 7- Yang S1, Li L, Zeng M, Zhu X, Zhang J, Chen X. Myoepithelial carcinoma of intraoral minor salivary glands: a clinicopathological study of 7 cases and review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2010 Jul;110(1):85-93. doi: 10.1016/j.tripleo.2010.02.023. Epub 2010 May 21
- 8- Saveria AT, Sloman A, Huvos AG, et al.: Myoepithelial carcinoma of the salivary glands: a clinicopathologic study of 25 patients. Am J Surg Pathol 24 (6): 761-74, 2000

MUITO OBRIGADO