

## SARCOMA PLEOMÓRFICO INDIFERENCIADO ORAL: RELATO DE CASO

### *Oral Undifferentiated Pleomorphic Sarcoma: Case Report*

#### **Martha Bonel Ribas Moreira**

Dentista Especialista em Dentística Restauradora e Periodontia, Capitão-de-Corveta Cirurgiã-Dentista, Marinha do Brasil - Programa de Pós-graduação em Odontologia

#### **Luisa Aguirre Buexm**

Mestre em Oncologia pelo Instituto Nacional de Câncer - Doutoranda pelo Programa de Pós-graduação em Oncologia, Programa de Carcinogênese Molecular, Centro de Pesquisas, Instituto Nacional de Câncer, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

#### **Silvia Paula de Oliveira**

Doutora em Patologia Oral pela Universidade Federal Fluminense - Primeiro-Tenente Cirurgiã-Dentista, Clínica de Estomatologia, Odontoclínica Central do Exército, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

#### **Adriana Terezinha Neves Novellino Alves**

Doutora em Clínica Odontológica pela Universidade Federal Fluminense - Programa de Pós-graduação em Odontologia, Faculdade de

Odontologia, Universidade Federal Fluminense, Niterói, RJ, Brasil

#### **Paulo Antonio Silvestre de Faria**

Mestre em Saúde Pública pela Fundação Oswaldo Cruz - Divisão de Patologia, Instituto Nacional de Câncer, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

#### **Fernando Luiz Dias**

Doutor em Medicina pela Universidade de São Paulo - Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço, Hospital do Câncer I, Instituto Nacional de Câncer, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

#### **Simone de Queiroz Chaves Lourenço**

Doutora em Patologia Bucal pela Universidade de São Paulo - Professora de Patologia, Departamento de Patologia, Programa de Pós-graduação em Odontologia, Universidade Federal Fluminense, Rua Mario Santos Braga, 30, Centro, 24040-110 - Niterói, RJ, Brasil.

E-mail: [silourenco2015@gmail.com](mailto:silourenco2015@gmail.com) -  
Telefone: +55 (21) 99808-6400 / Fax:  
+55 (21) 2629-9128

## RESUMO

O sarcoma pleomórfico indiferenciado é uma neoplasia mesenquimal infrequente na região de cabeça e pescoço, representando cerca de 1 a 4 % dos tumores malignos na boca. Biologicamente, apresenta altos índices de recidiva e metástase, vinculados a localização, profundidade e tamanho da lesão. Esse trabalho relata um caso clínico de sarcoma pleomórfico indiferenciado diagnosticado em paciente do sexo

masculino de 76 anos, com história de evolução assintomática e rápida da lesão. Embora o sarcoma pleomórfico indiferenciado seja raro e agressivo, esse relato demonstra sua possibilidade de manifestação oral.

**Palavras-chave:** Sarcoma; Neoplasia bucal; Patologia bucal.

## ABSTRACT

The undifferentiated pleomorphic sarcoma is an infrequent mesenchymal tumor in the head and neck region, accounting for about 1-4% of malignant tumors that occur in the oral cavity. Biologically, it shows significant potential for recurrence and metastases that depend on anatomical site, depth and size of lesion. This paper reports a case of undifferentiated pleomorphic sarcoma diagnosed in a male patient, 76 years-old, and an increase of asymptomatic and quick of the lesion. Although rare and aggressive undifferentiated pleomorphic sarcoma, this report demonstrates its ability to develop in oral cavity.

**Keywords:** Sarcoma; Mouth Neoplasm; Oral pathology.

## INTRODUÇÃO

O sarcoma é uma neoplasia mesenquimal infrequente na cavidade oral, que pode apresentar variados padrões morfológicos relacionados ao tipo celular a qual pertencem e ao grau de diferenciação que alcançam. Na região da cabeça e pescoço representam cerca de 1 a 4% dos tumores malignos que ocorrem nesta área (BETANCUR *et al.*, 2015).

O sarcoma pleomórfico indiferenciado (SPI), nomeado anteriormente como histiocitoma fibroso maligno, foi estabelecido como entidade patológica em 2002 na Classificação da OMS de tumores de tecido mole. Foram definidas cinco subclasses de SPI: pleomórfico estoriforme, mixóide, angiomatóide, inflamatório e células gigantes, sendo mixóide e pleomórfico estoriforme os mais comuns (FLETCHER *et al.*, 2002).

A etiologia exata dos sarcomas na cabeça e pescoço é desconhecida, no entanto existe uma tendência de ser idiopática, haver uma predisposição genética, a exposição à radiação, agentes virais e substâncias carcinogênicas. O diagnóstico é baseado nas características clínicas, história da lesão, avaliações imaginológicas, histopatológicas e imuno-histoquímicas (FLETCHER *et al.*, 2002). Para chegar a um diagnóstico de SPI,

considera-se a perda de diferenciação das células que originalmente formavam o tumor, chegando a um ponto em que a linhagem celular inicial não pode ser reconhecida (ALFREDO *et al.*, 2008).

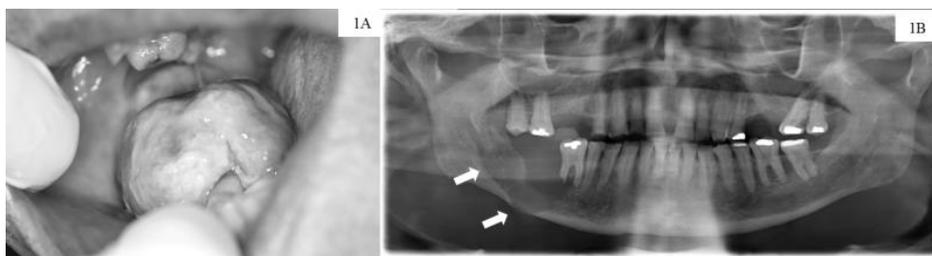
A conduta terapêutica da lesão se resume a ressecção cirúrgica, complementada por radioterapia ou quimioterapia de acordo com as características que o tumor apresenta. A maioria dos SPI são biologicamente agressivos, onde aproximadamente 40% dos pacientes têm recidivas locais e apresentam metástases, geralmente em dois anos. O índice de sobrevida para tumores orais parece pior do que para tumores em outras partes do corpo (BETANCUR *et al.*, 2015).

O objetivo do presente artigo é descrever um caso diagnosticado de SPI com manifestação oral.

## RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, branco, 76 anos, procurou a clínica de Estomatologia da Odontoclínica Central do Exército, relatando um “caroço na gengiva” com quatro meses de evolução. Durante a anamnese o paciente reportou estar em tratamento médico por ser diabético e hipertenso. Informou não ser tabagista e etilista.

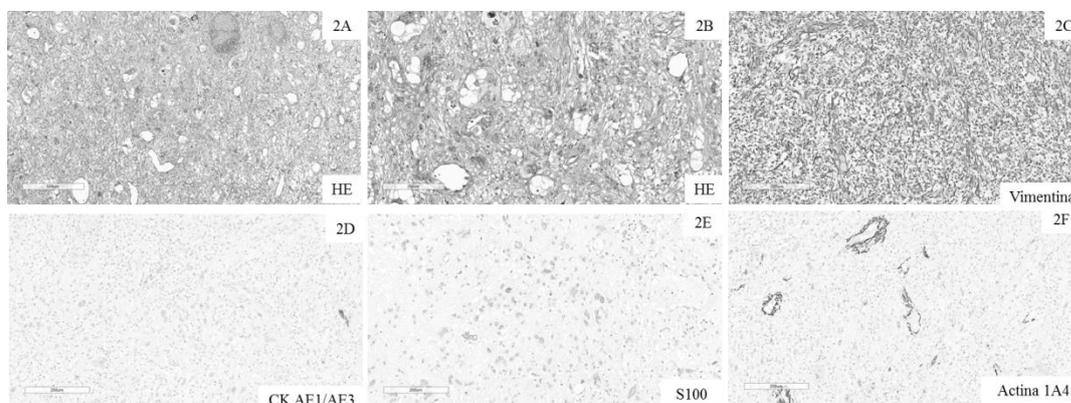
O exame intrabucal revelou uma lesão tumoral de quatro centímetros, localizada em rebordo alveolar mandibular, lado direito, recoberta por mucosa, de base séssil, semi-fixa, indolor à palpação, com superfície lisa e consistência firme (Fig. 1A). Não foram observados linfonodos cervicais palpáveis. Ao exame radiográfico notou-se extensa imagem radiotransparente parcialmente definida, estendendo-se do ramo até o rebordo mandibular provocando reabsorção radicular do elemento dentário 46, associado à lesão (Fig. 1B). Foi realizada uma biópsia incisional com a hipótese diagnóstica de neoplasia maligna.



**Fig. 1** Aspectos clínicos (A) e radiográficos (B): A Massa indolor de consistência firme e localizada no rebordo mandibular direito; B Radiografia panorâmica com imagem

radiotransparente parcialmente definida, causando reabsorção do primeiro molar associado à lesão.

O material foi enviado para o Laboratório de Biotecnologia Aplicada - Histologia (LABA) da Faculdade de Odontologia da Universidade Federal Fluminense. Ao exame microscópico, em hematoxilina e eosina (HE), observou-se neoplasia mesenquimal maligna, exibindo um padrão sólido e fascicular, por vezes vacuoladas. As células neoplásicas apresentavam aspecto pleomórfico: em sua maioria padrão histiocítico de tamanhos variados; abundantes células gigantes multinucleadas exibindo acentuada atipia com núcleos pleomórficos e hipercromáticos, figuras de mitoses evidentes, por vezes atípicas. Na superfície do espécime, observavam-se biofilmes microbianos, áreas de necrose e edema; vasos abundantes e intenso infiltrado inflamatório predominantemente neutrofílico. O laudo liberado foi de lesão mesenquimal maligna de histogênese incerta (Figura 2A e B). No exame imuno-histoquímico, as células tumorais foram positivas para vimentina e negativas para CKAE1/AE3, S100, actina 1A4 (Figura 2C, 2D, 2E e 2F) e HHF-3. Considerando as características clínicas, anátomopatológicas e imuno-histoquímicas o diagnóstico final foi de SPI.



**Fig. 2** Aspectos histopatológicos (A e B) e imuno-histoquímicos (C-F): A e B Neoplasia maligna apresentando proliferação de células fusiformes pleomórficas, ora gigantes multinucleadas, necrose, intensa atipia celular e algumas mitoses atípicas em HE; C Positivo para vimentina; D Negativo CKAE1/AE3; E Negativo para S100; F Negativo para Actina 1A4.

O paciente foi encaminhado para tratamento no Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço do Instituto Nacional de Câncer (INCA). Os exames laboratoriais e

imaginológicos estavam dentro dos limites normais. Metástases não foram observadas. No INCA a revisão de lâmina foi realizada, confirmando o diagnóstico de SPI e o tumor estadiado clinicamente como cII. A cirurgia do tipo pelviglossomanbilulectomia à direita foi o tratamento de escolha. Os achados histopatológicos da peça cirúrgica confirmaram o diagnóstico de SPI de células gigantes, de alto grau, localizado no ângulo e ramo da mandíbula à direita, medindo 12 x 9,5 x 8,5cm. A neoplasia era pseudocapsulada, com índice mitótico de 26/10 campos em grande aumento, presença de necrose e infiltração óssea do ramo da mandíbula. Invasão vascular e perineural não foram identificadas. Margens cirúrgicas avaliadas em exame de congelação, livres de neoplasia. Estadiamento patológico pII. O paciente veio à óbito poucos dias após a cirurgia por falência respiratória.

## DISCUSSÃO

O SPI não representa mais que 5% de todos os sarcomas em adultos e ocorre mais comumente nas extremidades de pacientes idosos, apresentando-se como massas profundas de crescimento progressivo. O SPI intraoral é extremamente raro. É muito difícil estabelecer o número exato de casos na cavidade oral relatados, já que foi recentemente considerado uma entidade distinta. Metástase à distância ao diagnóstico, principalmente nos pulmões, é observada em aproximadamente 5% dos pacientes (ALFREDO *et al.*, 2008). No presente caso, a metástase à distância não foi observada, mas o paciente acometido era idoso com história de rápida evolução da lesão.

Microscopicamente, o SPI, apresenta células gigantes bizarras associadas a células fusiformes, além de histiócitos. A análise imuno-histoquímica revela células tumorais positivas apenas para vimentina (FLETCHER *et al.*, 2002), como observado no caso relatado.

O diagnóstico e a classificação do SPI têm importância clínica, porque a distinção entre os verdadeiros sarcomas e outras neoplasias malignas influencia o tratamento e prognóstico. A evidência de diferenciação miogênica em sarcomas pleomórficos de alto grau indica pior prognóstico. No presente caso, a análise imuno-histoquímica não indicou essa diferenciação. Embora o SPI seja raro, o tratamento mais adequado parece ser a cirurgia associada à radioterapia adjuvante, porque o risco de progressão da doença foi maior quando a radioterapia adjuvante não foi realizada

(ALFREDO *et al.*, 2008; BETANCUR *et al.*, 2015). No presente caso, o paciente foi submetido à ressecção cirúrgica.

## CONCLUSÕES

Embora raro e agressivo o SPI de alto grau de malignidade pode se manifestar na cavidade oral, apresentando-se como uma massa tumoral de rápido crescimento, sendo indispensável o conhecimento de sua histogênese para estabelecer o diagnóstico e prognóstico correto desta neoplasia.

Considerando o avanço das terapias moleculares, parece provável que o reconhecimento preciso dos diferentes subtipos histológicos dos sarcomas representará um pré-requisito para o tratamento específico do presente grupo de doenças malignas.

## Referências Bibliográficas

Alfredo E, Pádua JM, Vicentini EL, Marchesan MA, Lia RCC, Perez DEC, et al. Oral undifferentiated high-grade pleomorphic sarcoma: report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2008;105(1):e37-40.

Betancur CD, Yáñez MM, Moya PS. Sarcoma pleomórfico indiferenciado de maxilar de alto grado: Diagnóstico, tratamiento y pronóstico. *Int J Odontostomat* 2015;9(1):31-5.

Fletcher CDM, van den Berg E, Molenaar WM. Pleomorphic malignant fibrous histiocytoma / Undifferentiated high grade pleomorphic sarcoma. In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F eds. *World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone*. Lyon: IARC Press; 2002. 120-2.

Fletcher CDM. The evolving classification of soft tissue tumours: an update based on the new WHO classification. *Histopathology* 2006;48(1):3-12.