



Brazilian Journal of OTORHINOLARYNGOLOGY

www.bjorl.org



RELATO DE CASO

Lesão neoplásica muito rara imitando um paraganglioma na área parafaríngea: osteossarcoma extraesquelético[☆]

Mehmet Aslan  ^{a,*} e Emine Turkmen Samdanci  ^b

^a Inonu University, Faculty of Medicine, Department of Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, Malatya, Turquia

^b Inonu University, Faculty of Medicine, Department of Patology, Malatya, Turquia

Recebido em 1 de outubro de 2020; aceito em 24 de novembro de 2020

Introdução

O osteossarcoma extraesquelético (OSEE) é um sarcoma maligno raro de tecidos moles com uma semelhança histológica com o osteossarcoma ósseo primário, mas não aderido ao osso ou periósteo.¹⁻⁹ É responsável por 1% de todos os sarcomas de tecidos moles e cerca de 4% dos osteossarcomas osteogênicos.^{1,2,6,8} Desde que foi descrito pela primeira vez por Wilson em 1941,¹⁰ várias séries importantes foram publicadas.^{3,8} Embora seja um tumor que aparece em idades avançadas, a mediana da idade do grupo é de 60 anos.¹⁻⁹ Na literatura, os estudos enfatizam a similaridade na ocorrência em pacientes do sexo masculino ou a feminino.^{2,3,5,8} O osteossarcoma extraesquelético é um subtipo muito raro que representa 4% a 5% de todos os osteossarcomas.¹⁻⁹ Extremidade inferior, cintura escapular, extremidade superior e

retroperitônio, especialmente a coxa e o quadril, são os locais mais comuns para o OSEE;¹⁻⁹ esses tumores raramente são vistos na região da cabeça e pescoço.^{1-3,5-7} Apenas 6% a 10% dos pacientes apresentam esses tumores na região da cabeça e pescoço; nesses casos, a mandíbula e a maxila são os locais predominantes.^{1,2,5,6} Na literatura, o osteossarcoma extraesquelético da área parafaríngea ainda não foi relatado. Aqui, o primeiro caso de OSEE com origem na área parafaríngea é apresentado com a literatura.

Relato de caso

Paciente do sexo masculino, 69 anos, apresentou-se em nossa clínica com dor na área parafaríngea esquerda, com dificuldade para engolir, disfagia, rouquidão e dificuldade de fala. No exame físico do paciente, ele apresentava uma lesão tumoral dura na palpação profunda da área parafaríngea esquerda. Além disso, ao exame da cavidade oral o paciente apresentava deslocamento da úvula à esquerda em relação à linha média. O paciente também mostrava paralisia do nervo hipoglosso esquerdo e a língua apresentava-se desviada para o mesmo lado. Paralisia de corda vocal esquerda estava presente no exame endoscópico. Na história clínica do paciente não havia relato de lesões malignas, exposição à radiação ou história familiar de lesões malignas. Em relação aos exames de imagem, a tomografia computadorizada (TC) identificou a presença de uma lesão tumoral

DOI se refere ao artigo: <https://doi.org/10.1016/j.bjorl.2020.11.012>

[☆] Como citar este artigo: Aslan M, Samdanci ET. A very rare mass mimicking paraganglioma in the parapharyngeal area: extraskeletal osteosarcoma. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2022;88:279–82.

* Autor para correspondência.

E-mail: dr.mehmetaslan@hotmail.com (M. Aslan).

A revisão por pares é da responsabilidade da Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial.

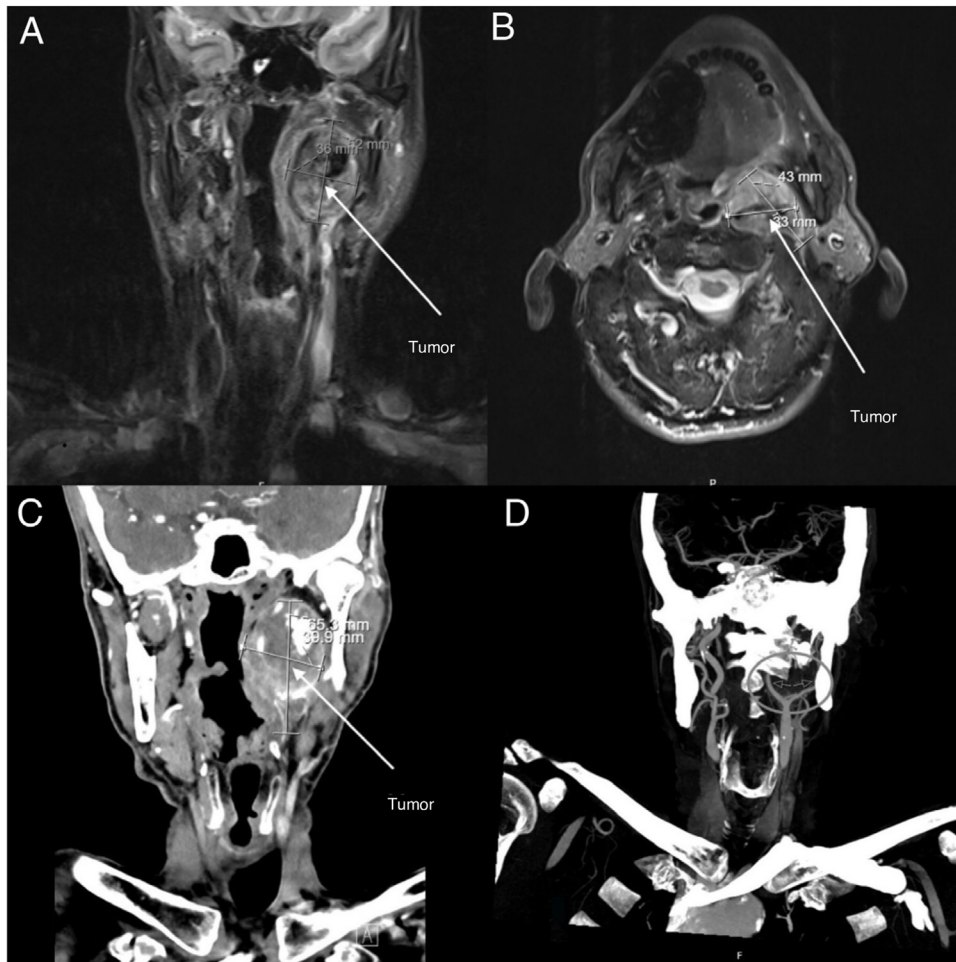


Figura 1 (A–B) Imagens de ressonância magnética do paciente nos planos axial (A) e coronal (B). (C) Imagens de tomografia computadorizada do paciente no plano coronal. (D) Imagens de angiografia do paciente no plano coronal.

na bifurcação da artéria carótida esquerda que media $5 \times 3,5 \times 3,5$ cm, com calcificações puntiformes e mostrava distensão entre a artéria carótida interna (ACI) e a artéria carótida externa (ACE) em área parafaríngea esquerda, foi sido considerada um paraganglioma em primeiro plano (fig. 1). No exame de imagem por ressonância magnética (MRI), foi reportada presença de um paraganglioma que media $52 \times 36 \times 33$ mm, com focos de calcificações puntiformes, que se acreditou serem originários da bifurcação da carótida esquerda, com retenção de contraste na área parafaríngea esquerda (fig. 1). A angiografia da carótida mostrou uma lesão fracamente nutrida pelo ramo faríngeo ascendente da ACE esquerda, observando-se compressão, distensão e irregularidades-estenose luminal pelo tumor da ACI (fig. 1). A citologia aspirativa por agulha fina não foi planejada para o paciente devido ao pré-diagnóstico de paraganglioma. O paciente foi preparado para a cirurgia e foi operado. Durante a cirurgia, observou-se que a artéria carótida interna tinha sido invadida e circundada pela lesão maligna. Durante a dissecação do tumor, a artéria carótida interna foi lesionada e observou-se que ela estava quase totalmente infiltrada pela lesão. Então, a artéria carótida interna foi submetida à ligadura. No pós-operatório, o paciente não desenvolveu acidente vascular cerebral ou

déficits neurológicos. Essa situação foi explicada pelo predomínio da artéria carótida interna contralateral devido à longa duração da invasão e infiltração da artéria carótida interna pela lesão. O tumor foi removido em bloco. As margens cirúrgicas limpas almejadas não puderam ser alcançadas, principalmente devido à invasão do canal por onde a artéria carótida interna entra na base do crânio e da mucosa da base do crânio que delimitava a lesão. Observou-se no intraoperatório que o nervo vago e o nervo hipoglosso tinham sido invadidos pelo tumor (fig. 2). O paciente apresentava paralisia pré-operatória dos nervo vago e hipoglosso. Portanto, não houve alteração em seu estado de disfagia e disfonia já presentes. O material foi enviada para o laboratório de patologia em solução de formaldeído a 10%. Ao exame macroscópico, os tecidos apresentavam-se fragmentados e de aspecto irregular. As superfícies do corte dos tecidos apresentavam-se parcialmente sólidas, parcialmente duras e ásperas. Após o processamento de rotina do tecido, seções de tecido embebidas em parafina foram coradas com hematoxilina e eosina (H&E). Microscopicamente, o tumor era caracterizado por neoformação óssea entremedada por células fusiformes e epitelioides atípicas (fig. 3 A e B). Imuno-histoquimicamente, as células tumorais foram coradas para anticorpos de vimentina, CD99 e sinaptofisina.

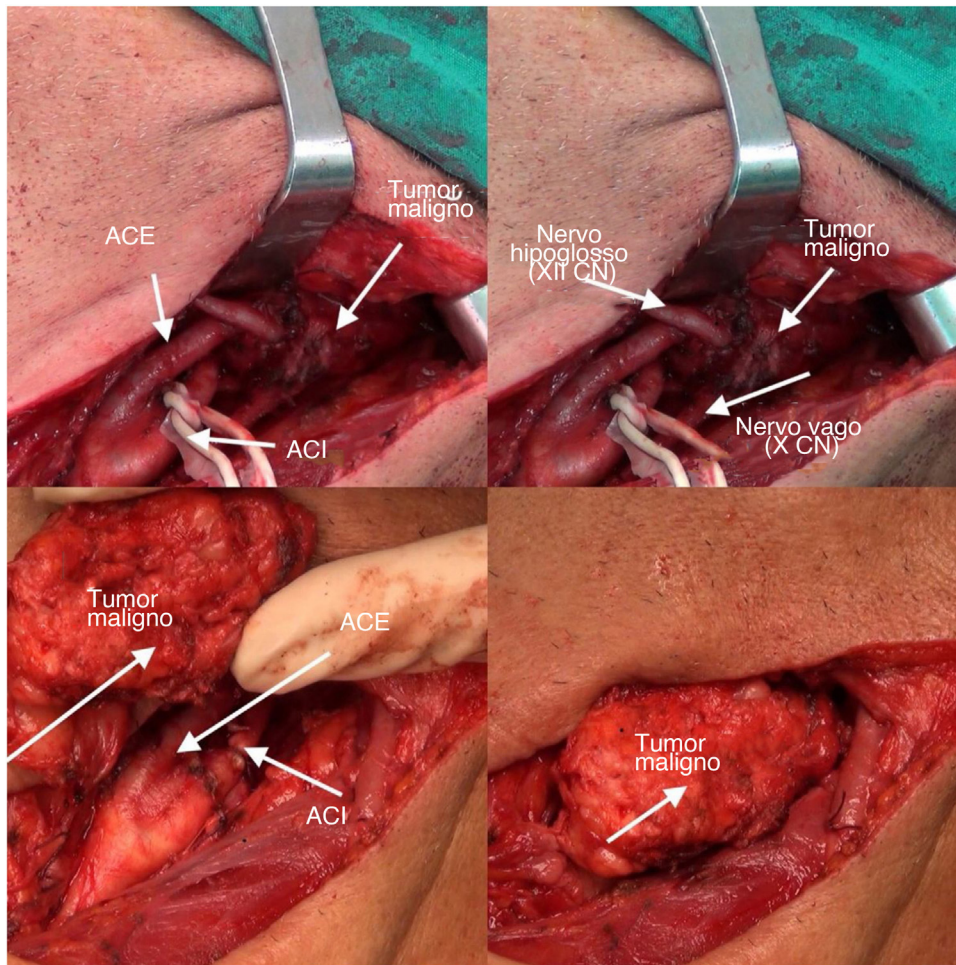


Figura 2 Fotos intraoperatórias do paciente.

Não houve coloração para anticorpos CD34, CD31, PanCK, S-100 e alfa actina de músculo liso. O caso foi relatado como osteossarcoma, de acordo com os achados morfológicos e imuno-histoquímicos. O foco primário do tumor foi investigado para metástases de osteossarcoma. Nenhum outro foco tumoral foi detectado radiologicamente. Assim, o caso foi aceito como um OSEE, de acordo com os achados patológicos e radiológicos. O paciente recebeu quimioterapia por cisplatina e adriamicina de acordo com a oncologia clínica, foi posteriormente encaminhado para o setor de oncologia para acompanhamento. O paciente se encontra em quimioterapia há 6 meses e está vivo. No entanto, a expectativa de vigilância do setor de oncologia é baixa.

Discussão

O osteossarcoma extraesquelético é um sarcoma maligno raro de tecidos moles com uma semelhança histológica com o osteossarcoma ósseo primário, mas não está aderido ao osso ou periosteio.¹⁻⁹ O osteossarcoma extraesquelético é muito raro, justifica o baixo número de pacientes nos grupos de estudo atuais. A incidência do OSEE é tão baixa que a incidência anual em um estudo conduzido na Noruega foi definido como sendo 0,2 por milhão.³ Ele pode se

desenvolver secundariamente à radioterapia.^{1,3,6,8} Considerando a literatura atual, ele pode se desenvolver no campo recebendo radioterapia 10 a 15 anos depois dela. Em algumas publicações, o desenvolvimento do tumor secundário a trauma é mencionado.^{1,6,7} O osteossarcoma extraesquelético é raramente observado na região da cabeça e pescoço.^{1-3,5-7} Quando a literatura atual é revisada, não há casos de OSEE na área parafaríngea. Portanto, nosso caso atual é o primeiro apresentado na literatura.

A citologia aspirativa por agulha fina é considerada um teste para citologia maligna no diagnóstico de OSEE e geralmente é inadequada em relação à sua natureza.⁶ O osteossarcoma extraesquelético não mostra achados radiológicos específicos. O ponto mais importante é que não há conexão óssea ou periosteal. A tomografia computadorizada e os exames de RM não são específicos e a mineralização foi observada em menos de um terço dos casos extraesqueléticos; e a ossificação mostrou a presença de osteoide maduro em vez de imaturo e excêntrica em vez de central.⁷

Não há padronização do tratamento do OSEE. Se puder ser aceito atualmente, o tratamento seria uma ressecção cirúrgica ampla.¹⁻⁹ Entretanto, recentemente, modalidades de tratamento com múltiplas abordagens são recomendadas, mas a eficácia e o uso de quimioterapia e radioterapia nessas abordagens não são completamente claros.

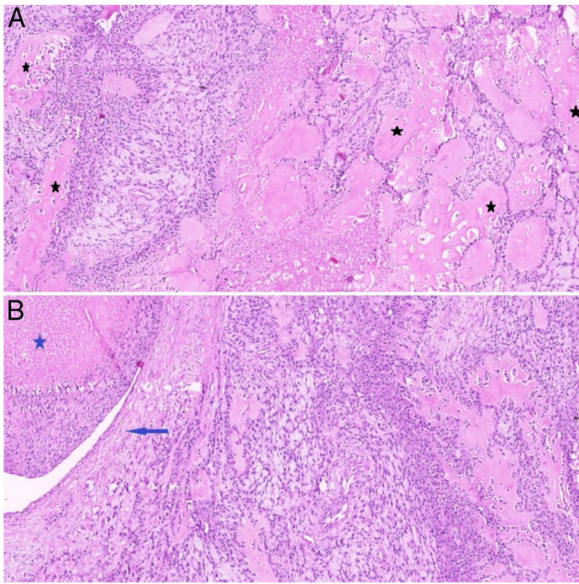


Figura 3 (A) Tumor composto de células fusiformes a epitelioides, com atipia grave e osso neoplásico semelhante a uma renda (estrelas) (H&E, $\times 2,5$). (B) Invasão vascular de osteossarcoma (a seta indica a parede do vaso, a estrela indica trombo tumoral) (H&E, $\times 2,5$).

Quimioterapia/radioterapia não são padronizados devido ao pequeno número de pacientes e aos resultados que diferem entre os centros. A ressecção do OSEE principalmente na região da cabeça e pescoço é bastante difícil devido à sua localização anatômica e as margens cirúrgicas desejadas podem não ser alcançadas, o que aumenta a importância da quimioterapia e da radioterapia. No entanto, não há consenso em relação aos osteossarcomas de cabeça e pescoço existentes: a sobrevivência média de pacientes com OSEE fica entre 25% e 77%.¹⁻⁹

Conclusão

Apresentamos esse caso extremo de OSEE, visto pela primeira vez na área parafaríngea, para fins educacionais.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. Hatano H, Morita T, Kobayashi H, Ito T, Segawa H, Hasegawa S. Extraskelatal osteosarcoma of the jaw. *Skeletal Radiol.* 2005;34:171-5.
2. Thampi S, Matthay KK, Boscardin WJ, Goldsby R, DuBois SG. Clinical features and outcomes differ between skeletal and extraskelatal osteosarcoma. *Sarcoma.* 2014;2014:902620.
3. Berner K, Bjerkehagen B, Bruland ØS, Berner A. Extraskelatal osteosarcoma in Norway, between 1975 and 2009, and a brief review of the literature. *Anticancer Res.* 2015;35:2129-40.
4. Nystrom LM, Reimer NB, Reith JD, Scarborough MT, Gibbs CP Jr. The treatment and outcomes of extraskelatal osteosarcoma: institutional experience and review of the literature. *Iowa Orthop J.* 2016;36:98.
5. Sio TT, Vu CC, Sohawon S, Van Houtte P, Thariat J, Novotny PJ, et al. Extraskelatal osteosarcoma: an international rare cancer network study. *Am J Clin Oncol.* 2016;39:32.
6. Hamamoto T, Kono T, Furuie H, Ueda T, Takeno S, Hirakawa K, et al. Extraskelatal osteosarcoma in the parotid gland: A case report. *Auris Nasus Larynx.* 2018;45:644-7.
7. Roller LA, Chebib I, Bredella MA, Chang CY. Clinical, radiological, and pathological features of extraskelatal osteosarcoma. *Skeletal Radiol.* 2018;47:1213-20.
8. Wang H, Miao R, Jacobson A, Harmon D, Choy E, Hornicek F, et al. Extraskelatal osteosarcoma: A large series treated at a single institution. *Rare Tumors.* 2018;10, 2036361317749651.
9. Zhang JS, Wen G, Liu Y, Wu ZH, Chen GD, Wang H, et al. Extraskelatal osteosarcoma in right neck subcutaneous tissue: A case report of an extremely rare tumour. *Mol Clin Oncol.* 2018;9:149-54.
10. Wilson H. Extraskelatal ossifying tumors. *Ann Surg.* 1941;113:95-112.