

Clear cell sarcoma of the parotid region

Sarcoma de células claras de região parotídea

Evandro Maccarini Manoel¹, Rafael Reiser², Fábio Brodskyn³, Marcello Franco⁴, Márcio Abrahão⁵, Onivaldo Cervantes⁶

Keywords: head and neck neoplasms, neoplasm recurrence, local, parotid region, sarcoma, clear cell.

Palavras-chave: neoplasias de cabeça e pescoço, recidiva local de neoplasia, região parotídea, sarcoma de células claras.

INTRODUÇÃO

O Sarcoma de Células Claras (SCC), também chamado de Melanoma Maligno de Partes Moles, é tumor raro e agressivo, compreendendo menos de 1% dos sarcomas de tecidos moles¹. É lesão tipicamente profunda que surge em associação com tendões e aponeuroses, envolvendo a pele apenas em lesões avançadas². Ocorre com maior frequência em adolescentes e adultos jovens de ambos os sexos, tendo como localização mais comum as extremidades inferiores², sendo raramente localizado na cabeça ou pescoço³.

APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente feminina, 43 anos, caucasiana, com queixa de aumento de volume progressivo, há um ano e quatro meses, em região parotídea direita, sem outros sintomas. Apresentava hipertensão arterial sistêmica e asma, ambas controladas. O exame físico evidenciou tumor em região parotídea direita de 5 centímetros (cm) de diâmetro, endurecido, pouco móvel, hiperemiado, indolor à palpação e ulcerado.

A punção aspirativa por agulha fina (PAAF) revelou neoplasia de padrão basaloide com baixo índice de proliferação celular. A tomografia de cabeça e pescoço identificou tumoração em região parotídea direita (Figura 1A).

Foi indicado tratamento cirúrgico: parotidectomia superficial e esvaziamento cervical de oportunidade do nível II, com sacrifício do nervo acessório por infiltração tumoral. A análise histopatológica mostrou neoplasia maligna indiferenciada, com padrão de crescimento multilobulado e células com pequena quantidade de citoplasma pálido, núcleo vesicular e nucléolos ocasionalmente proeminentes (Figura 1B). Inicialmente, pelo aspecto morfológico, sugeriu-se a possibilidade de metástase de melanoma maligno. Porém, o estudo imunohistoquímico revelou positividade difusa apenas para a proteína S-100 (Figura 1C), sendo negativo para marcadores de melanoma maligno: HMB45, Melan-A, MART-1 e MITF. Para chegar ao diagnóstico definitivo, então, foi necessário o teste citogenético de FISH - *Fluorescence In Situ Hybridization*, que mostrou a translocação t(12;22)(q13;q12) (Figura 1D), mudando o diagnóstico para SCC.

No oitavo mês pós-operatório, a paciente evoluiu com recidiva cervical, sendo submetida a

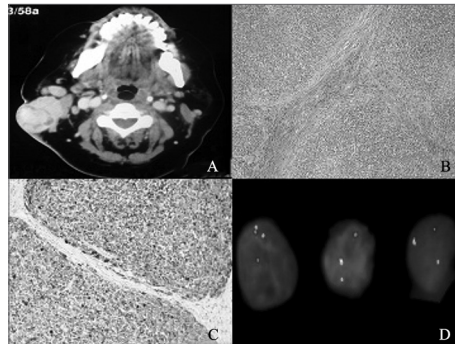


Figura 1. A: Tomografia Computadorizada da região da cabeça e pescoço mostrando tumoração com 5 cm em seu maior diâmetro, heterogênea e realçada por contraste em região parotídea direita. B: Microscopia óptica com lâmina corada em Hematoxilina-Eosina (HE) (Aumento de 100x). C: Estudo imunohistoquímico com positividade difusa para a proteína S-100 (Aumento de 200x). D: Teste de FISH mostrando o rearranjo do gene EWSR1, através da translocação t(12;22)(q13;q12).

esvaziamento cervical radical e radioterapia adjuvante (6600 centigrays). Não há sinais de recidiva após 6 meses.

DISCUSSÃO

Após sua primeira descrição em 1965², o SCC passou a ser conhecido, ao longo do tempo, como Melanoma Maligno de Partes Moles pela semelhança histológica e imunohistoquímica com o Melanoma¹. Entretanto, estudos moleculares determinaram que são entidades distintas, já que o SCC apresenta a translocação t(12;22)(q13;q12), resultando no gene quimérico EWSR1/ATF1, o que não acontece no Melanoma¹. Essa alteração é encontrada também no carcinoma hialinizante de células claras de glândulas salivares, no histiocitoma fibroso angiomatoide e na minoria dos casos de um subtipo recentemente descrito de SCC: o SCC tipo gastrointestinal⁴. Nesse caso, o aspecto morfológico encontrado e a ausência dos marcadores melanocíticos são compatíveis com o diagnóstico dessa variante².

Dos cerca dos 500 casos de SCC já relatados², apenas 1,2% acometeram a região da cabeça ou pescoço². Na região parotídea, há apenas três casos descritos na literatura^{3,5,6}. O SCC apresenta, em geral, evolução lenta, indolor e com menos de 5 cm no momento do diagnóstico². Tem alta

taxa de recorrência local e metástases tardias² e, ao contrário da maioria dos sarcomas, apresenta metástase preferencialmente para linfonodos regionais. A taxa de sobrevivência em cinco e dez anos é aproximadamente de 47% e 36%, respectivamente¹. Tamanho tumoral maior que 5 cm e presença de necrose tumoral são fatores considerados de pior prognóstico⁶. O melhor tratamento aparenta ser a excisão ampla do tumor e radioterapia adjuvante². Diante dos poucos casos relatados, tanto o papel do esvaziamento cervical como o uso de adjuvância sistêmica ainda são incertos.

COMENTÁRIOS FINAIS

O SCC, embora raro, pode também ocorrer na cabeça ou pescoço, sendo, frequentemente, confundido com melanoma maligno.

AGRADECIMENTOS

Agradecemos a inestimável ajuda do Prof. Christopher D. M. Fletcher, médico patologista do *Brigham and Women's Hospital* (Boston, EUA), na resolução desse caso.

REFERÊNCIAS

1. Kawai A, Hosono A, Nakayama R, Matsumine A, Matsumoto S, Ueda T, et al. Clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses: a study of 75 patients. *Cancer*. 2007;109(1):109-15.
2. Kosemehmetoglu K, Folpe AL. Clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses, and osteoclast-rich tumour of the gastrointestinal tract with features resembling clear cell sarcoma of soft parts: a review and update. *J Clin Pathol*. 2010;63(5):416-23.
3. Poigmonec S, Lamas G, Homsy T, Auriol M, De Saint Maur PP, Castro DJ, et al. Clear cell sarcoma of the preauricular region: an initial case report. *Acta Otorhinolaryngol Belg*. 1994;48(4):369-73.
4. Antonescu CR, Katabi N, Zhang L, Sung YS, Seethala RR, Jordan RC, et al. EWSR1-ATF1 fusion is a novel and consistent finding in hyalinizing clear-cell carcinoma of salivary gland. *Genes, Chromosomes Cancer*. 2011;50(7):559-70.
5. Bisceglia M, Carosi I, Lelli G, Pasquinielli G, Martinelli GN. Clear cell sarcoma of soft tissues. Clinico-pathological and ultrastructural analysis of a case in the head-neck region and a literature review. *Pathologica*. 1998;90(4):391-6.
6. Lucas DR, Nascimento AG, Sim FH. Clear cell sarcoma of soft tissues: Mayo Clinic experience with 35 cases. *Am J Surg Pathol*. 1992;16(12):1197-204.

¹ Médico (Médico Residente em Otorrinolaringologia da EPM-UNIFESP).

² Médico Cirurgião de Cabeça e Pescoço da EPM-UNIFESP.

³ Médico Otorrinolaringologista e Cirurgião de Cabeça e Pescoço da EPM - UNIFESP.

⁴ Mestre em Patologia pela EPM-UNIFESP (Professor Titular do Departamento de Patologia da EPM-UNIFESP).

⁵ Professor Adjunto Livre Docente do Departamento de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço da EPM-UNIFESP (Vice-chefe da Disciplina de Cirurgia de Cabeça e Pescoço da EPM-UNIFESP).

⁶ Professor Adjunto Livre Docente do Departamento de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço da EPM-UNIFESP (Chefe da Disciplina de Cirurgia de Cabeça e Pescoço da EPM-UNIFESP e Presidente da Sociedade Brasileira de Cirurgia de Cabeça e Pescoço).
Universidade Federal de São Paulo (EPM-UNIFESP).

Endereço para correspondência: Evandro Maccarini Manoel. Rua Dr. Diogo de Faria, nº 539, apto. 67, Vila Clementino. São Paulo - SP, Brasil. CEP: 04037-001.

Este artigo foi submetido no SGP (Sistema de Gestão de Publicações) da BJORL em 6 de junho de 2011. cod. 8058.

Artigo aceito em 3 de junho de 2012.