



Brazilian Journal of
OTORHINOLARYNGOLOGY

www.bjorl.org.br



RELATO DE CASO

Carcinosarcoma *de novo* of the parotid gland with unusual sarcomatous component[☆]

Carcinossarcoma *de novo* da parótida com componente sarcomatoso incomum

Davor Tomas^{a,*}, Davor Vagic^b, Vladimir Bedekovic^b, Bozo Kruslin^a

^a Departamento de Patologia, Centro Hospitalar Clínico Setre Milosrdnice, Zagreb, Croatia

^b Departamento de Otorrinolaringologia/Cirurgia de Cabeça e Pescoço, Centro Hospitalar Clínico Setre Milosrdnice, Zagreb, Croatia

Recebido em 5 de setembro de 2012; aceito em 20 de outubro de 2012

Introdução

O carcinossarcoma das glândulas salivares é uma neoplasia extremamente rara e agressiva, composta de uma mistura de componentes carcinomatosos e sarcomatosos, ambos com capacidade metastática. O carcinossarcoma das glândulas salivares pode originar-se no adenoma pleomórfico (AP) ou *de novo*.¹

Relatamos um caso de carcinossarcoma *de novo* da parótida, o qual continha adenocarcinoma e sarcoma de ductos salivares que se assemelhava ao histiocitoma fibroso maligno (HFM). Até onde sabemos, existe somente um relato na literatura em que o HFM foi descrito como um componente do carcinossarcoma de glândula salivar, estando associado ao carcinoma espinocelular.²

Relato de caso

Paciente do sexo masculino, de 45 anos de idade, apresentando há oito semanas massa na região parotídea direita de rápido crescimento. Ultrassonografia pré-operatória mos-

trava tumor na parótida, mas sem sinal de metástase nos linfonodos regionais. O paciente foi submetido a uma parotidectomia total à direita, e a inspeção macroscópica revelou um tumor sólido bem definido, branco-acinzentado e homogêneo, que media 2,5 cm no seu maior diâmetro.

Microscopicamente, o tumor continha dois componentes malignos, carcinoma e sarcoma (fig. 1A). O primeiro era de um adenocarcinoma de ductos salivares com típicos focos de comedonecrose. O segundo apresentava células grandes poligonais acentuadamente atípicas com citoplasma eosinofílico abundante e focalmente espumoso, com núcleos multilobados a múltiplos, mesclados a uma população de células fusiformes dispostas em fascículos curtos. Figuras mitóticas eram facilmente identificadas, e algumas delas eram atípicas. Desse modo, o componente mesenquimal do tumor correspondia histologicamente a um HFM (fig. 1B). A imunohistoquímica mostrou que o componente carcinomatoso era positivo para citoqueratina AE1/AE3, citoqueratina 7, CEA e HER2 (fig. 1C). O componente sarcomatoso era difusamente positivo para vimentina. P53 mostrou positividade focal nuclear em ambos os componentes malignos (fig. 1D).

Os múltiplos cortes não evidenciaram AP preexistente e se estabeleceu o diagnóstico de carcinossarcoma *de novo* da parótida, composto por adenocarcinoma e sarcoma de ductos salivares, semelhante ao HFM.

Discussão

Os carcinossarcomas de glândulas salivares são raros e, portanto, ainda não existe uma abordagem terapêutica bem estabe-

DOI se refere ao artigo:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2014.05.002>

*Como citar este artigo: Tomas D, Vagic D, Bedekovic V, Kruslin B. Carcinossarcoma *de novo* of the parotid gland with unusual sarcomatous component. Braz J Otorhinolaryngol. 2014;80:364-5.

* Autor para correspondência.

E-mail: davor.tomas1968@gmail.com (D. Tomas).

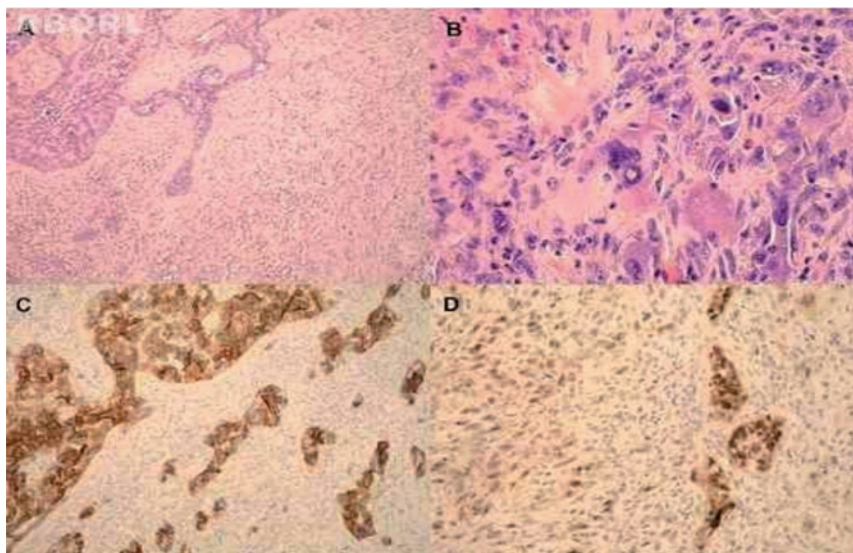


Figura 1 O tumor apresentava dois componentes malignos diferentes, carcinoma (esquerda) e sarcoma (direita) (A, $\times 100$, HE). O componente sarcomatoso correspondia morfologicamente ao histiocitoma fibroso maligno (B, $\times 400$, HE). No estudo imuno-histoquímico, o carcinoma era positivo para HER2 (C, $\times 100$, HER2). P53 mostrou positividade nuclear focal em ambos os componentes malignos (D, $\times 200$, p53).

lecida. Em alguns casos, os pacientes foram submetidos apenas à cirurgia, mas o tratamento mais usado inclui a combinação de cirurgia e radioterapia. Apesar da terapia agressiva, frequentemente ocorrem recorrências locais e metástases, sendo a sobrevida média de aproximadamente 19 meses.¹

Nosso paciente foi tratado com radioterapia adicional (48Gy em 16 frações duas vezes ao dia) e, nove meses após a cirurgia, não mostra sinal de recorrência local nem de metástase à distância.

Ainda não está claro se os dois componentes malignos do carcinossarcoma de glândulas salivares ocorrem por colisão de dois tumores independentes ou se são de origem clonal. Os primeiros estudos baseados na análise imuno-histoquímica indicaram que as entidades celulares distintas refletem dois processos neoplásicos independentes.^{2,3} Estudos moleculares mais recentes tem mostrado que os dois componentes histologicamente diferentes se originam a partir de um padrão de diferenciação dicotômico de uma célula-tronco comum ou por transdiferenciação de um tipo celular em outro.^{4,6} Fowler et al.⁴ testaram as taxas de perda de heterozigidade em loci de supressores tumorais conhecidos nos carcinossarcomas e verificaram concordância de 73% nos perfis mutacionais dos dois componentes. Vékoni et al.,⁵ por hibridização genômica comparativa, revelaram homologia de 75% entre os números de cópias do DNA nos componentes epiteliais e mesenquimais do carcinossarcoma da parótida. Além disso, Völker et al. mostraram perdas no cromossomo 13 no AP e no componente sarcomatoso do carcinossarcoma, concluindo que elas poderiam representar o evento inicial na diferenciação de uma linhagem comum de células-tronco pluripotentes.

Considerações finais

No presente caso, a expressão de p53 nas células carcinomatosas e sarcomatosas poderia indicar evento inicial idên-

tico na carcinogênese de ambos os componentes malignos. Portanto, apesar das diferenças morfológicas e imuno-histoquímicas entre os componentes epitelial e mesenquimal, acreditamos que ambos os elementos do carcinossarcoma tenham evoluído de uma única célula precursora comum, provavelmente a célula mioepitelial.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. Barnes EL, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D, editores. World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of head and neck tumors. Lyon, France: IARC Press; 2005.
2. Latkovich P, Johnson RL. Carcinossarcoma of the parotid gland: report of a case with cytohistologic and immunohistological findings. Arch Pathol Lab Med. 1998;122:743-6.
3. Bleiweiss IJ, Huvos AG, Lara J, Strong EW. Carcinossarcoma of the submandibular salivary gland. Immunohistochemical findings. Cancer. 1992;69:2031-5.
4. Fowler MH, Fowler J, Ducatman B, Barnes L, Hunt JL. Malignant mixed tumors of the salivary gland: a study of loss of heterozygosity in tumor suppressor genes. Mod Pathol. 2006; 19:350-5.
5. Vekony H, Leemans CR, Ylstra B, Meijer GA, van der Waal I, Bloemena E. Salivary gland carcinossarcoma: oligonucleotide array CGH reveals similar genomic profiles in epithelial and mesenchymal components. Oral Oncol. 2009;45:259-65.
6. Völker HU, Mühlmeier G, Maier H, Kraft K, Müller-Hermelink HK, Zettl A. True malignant mixed tumour (carcinossarcoma) of submandibular gland - a rare neoplasm of monoclonal origin? Histopathology. 2007;50:795-8.