

Malignant Lymphoepithelioma of the Submandibular Gland: a rare entity

Linfoepitelioma Maligno de Glândula Submandibular: uma entidade rara

Francisco Júlio Muniz Neto ¹, José Alberto Alves Oliveira ², Conceição Aparecida Machado de Souza Campos ³, Luis Alberto Albano Ferreira ⁴

Keywords: carcinoma, submandibular gland, radiotherapy.

Palavras-chave: carcinoma, glândula submandibular, radioterapia.

INTRODUÇÃO

Os tumores das glândulas salivares são relativamente raros, constituindo cerca de 3 a 4% de todos os tumores da região cérvico-facial. A lesão maligna linfoepitelioma (MLEL) é considerada uma das variedades do tipo planocelular, encontrando-se intensa infiltração linfóide em seu estroma fibroso. Em relação à incidência global do MLEL, há uma predominância feminina, na proporção de 3:2 em relação ao sexo masculino; no entanto, entre os pacientes chineses, o tumor é mais prevalente em homens¹.

O MLEL envolve apenas as grandes glândulas salivares, mais frequentemente a parótida; cerca de 15% dos casos ocorrem na glândula submandibular¹. A patogênese tem sido atribuída ao vírus Epstein Barr (EBV), em decorrência da detecção de oncoproteínas virais em cultura de células tumorais. Uma vez ocorrida a infecção, o vírus permanece por um longo período de tempo com baixo grau de atividade nos ductos salivares epiteliais e em estado latente nos linfócitos B².

O EBV está ligado a diversas neoplasias epiteliais, particularmente os carcinomas de nasofaringe indiferenciados (NPC). Recentes estudos indicam também forte associação da expressão do EBV e o MLEL das glândulas salivares em taiwaneses, chineses do sul da China e esquimós³.

Pacientes com MLEL são aparentemente mais propensos a metástases regionais e a distância. Esquimós têm 30% a 50% de incidência de metástases regionais, ao passo que asiáticos tem 10% de incidência¹.

APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente feminina, 75 anos de idade, branca, com história de aparecimento de nódulo submandibular direito em outubro de 2006. Procurou avaliação médica, sendo solicitada ultrassonografia e PAAF. Com resultado negativo para células neoplásicas na PAAF, foi submetida à ressecção limitada da glândula salivar direita em dezembro de 2006.

Em janeiro de 2007, foi encaminhada a um centro de referência oncológica com o diagnóstico histológico da peça cirúrgica de carcinoma indiferenciado tipo linfoepitelioma de glandular submandibular. Ao exame locorregional encontrou-se cicatriz cirúrgica em região submandibular direita, sem nódulos cervicais palpáveis e com oroscopia e nasofibrosopia normais. A revisão de lâminas confirmou o diagnóstico prévio. A imunoistoquímica foi compatível com carcinoma linfoepitelial WHO (citoqueratinas 40, 48, 50 e 50,6 kDa positivas). Procedeu-se a realização de tomografia computadorizada de face e pescoço, a qual não

demonstrou presença de linfonodomegalias ou lesões em rinofaringe.

Optou-se, inicialmente, por radioterapia de elétrons em campo direito englobando todo o leito operatório e o primeiro escalão de drenagem, com colimações de alloy. A dose inicial de 5000 cGy, 12 MeV, 25 frações, 5 frações por semana foi seguida por reforço de 1000 cGy em 5 frações, completando 6000cGy durante o período de 23/02/07 a 13/04/07.

A paciente permanece sem evidência de recidivas locorregionais e sem fibrose da área irradiada. O exame de imagem de controle evidencia a ausência da glândula submandibular direita (Figura 1).

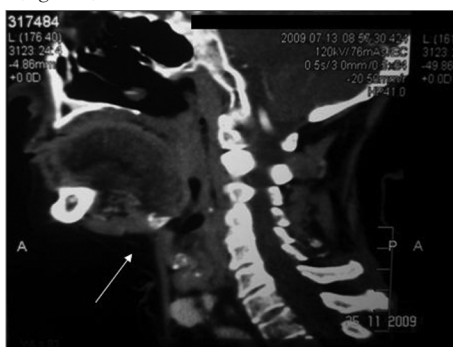


Figura 1. Leito operatório sem recidivas locorregionais.

DISCUSSÃO

A nasofaringe, as glândulas salivares e o timo representam estruturas todas derivadas da faringe primitiva. Os carcinomas indiferenciados que ocorrem nesses sítios são histologicamente indistinguíveis¹. Assim, esse tumor torna-se indiscernível dos carcinomas de nasofaringe (NPC).

É importante diferenciar um MLEL de metástases do NPC para a glândula salivar. Em casos de diagnóstico errôneo, mesmo que haja a realização de radioterapia adjuvante na glândula salivar, o tumor de nasofaringe não receberá a dose terapêutica apropriada. Assim, para que o diagnóstico de MLEL de glândula salivar possa ser estabelecido com absoluta certeza, a cuidadosa nasofibrosopia do completo trato respiratório superior e a análise de biopsias aleatórias da nasofaringe devem ser executadas a fim de descartar doença metastática¹.

Os tumores MLEL podem ser infiltrativos com margens indistintas, parcialmente circunscritos ou multinodulares. As metástases regionais ocorrem primeiramente ao redor da parótida, região cer-

vical superior, linfonodos retroauriculares e mais tardiamente nos linfonodos supraclaviculares e paratraqueais¹. A tomografia computadorizada (base de crânio e nasofaringe) deve ser realizada para o diagnóstico, estadiamento e acompanhamento terapêutico. A ressonância magnética avalia melhor a recorrência e o acometimento de partes moles⁴.

Em decorrência do comportamento maligno do linfoepitelioma e da alta taxa de metástase para os linfonodos do pescoço nos estágios iniciais (estágios I e II), sugere-se a necessidade de dissecação do pescoço⁵. Estudos também demonstram que adequada excisão cirúrgica com margens livres é mandatória.

A excisão do tumor com margens amplas, a dissecação do pescoço e radioterapia e quimioterapia combinada no pós-operatório são essenciais para tratar MLEL em pacientes nos estágios avançados da doença (estágios III e IV). Para pacientes nos estágios iniciais da doença (estágios I e II), a excisão do tumor com dissecação cervical e a radioterapia no pós-operatório são fundamentais. Em pacientes com recorrência tumoral local ou regional, recomenda-se a cirurgia e a quimioterapia de resgate. Assim, ao determinar o tratamento, os cirurgiões devem sempre avaliar o estágio do tumor e se há evidências clínicas de doença no pescoço⁵.

COMENTÁRIOS FINAIS

Enfatiza-se que, devido à alta taxa de recorrência e metástase do MLEL, o tratamento ideal deve ser agressivo, incluindo extensa ressecção com margens livres do tumor, dissecação das metástases nodais do pescoço e radioterapia com elétrons ou radioterapia e quimioterapia adjuvantes em casos de metástases à distância.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Saw D, Lau WH, Ho JH. Malignant lymphoepithelial lesion of the salivary gland. Hum Pathol. 1986;17:914-23.
2. Lanier AP, Clift SR, Bornkamm G. Epstein-Barr virus and malignant lymphoepithelial lesions of the salivary gland. Arctic Med Res. 1991;50:55-61
3. Tsai CC, Chen CL, Hsu HC. Expression of Epstein-Barr virus in carcinomas of major salivary glands: A strong association with lymphoepithelioma-like carcinoma. Hum Pathol. 1996;27:258-62
4. Yao-Chung Hsu, Hsiao-Feng Lu, Chao-Cheng Huang, Ruey-Fen Hsu, Chih-Ying Su. Malignant lymphoepithelial lesions of the salivary gland. Otolaryngology - Head and Neck Surgery. 2006; 134: 661-6
5. W.B.Povah, W.Beecroft and I.Hodson. Malignant lymphoepithelial lesion the Manitoba experience. J Otolaryngol. 1984; 113:153-9.

¹ Ensino Superior, Acadêmico do quinto ano do Curso de Medicina da Universidade Estadual do Ceará.

² Ensino Superior, Acadêmico do quinto ano do Curso de Medicina da Universidade Estadual do Ceará. Bolsista de iniciação científica da FUNCAP.

³ Pós-graduação, Médica Staff do serviço de Radioterapia do Instituto do Câncer do Ceará/ Hospital do Câncer do Ceará. Mestranda do programa Dinter-Minter.

⁴ Pós-Graduação, Médico-cirurgião do Hospital Walter Cantídio/Universidade Federal do Ceará e do Hospital Infantil Albert Sabin/ Secretaria de Saúde do Estado do Ceará.

Trabalho realizado no serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço e de Radioterapia do Instituto do Câncer do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil.

Endereço para correspondência: Serviço de Radioterapia do Instituto do Câncer do Ceará - Rua Papi Júnior 1222 Rodolfo Teófilo 60.430-230 Fortaleza CE Brasil.

Este artigo foi submetido no SGP (Sistema de Gestão de Publicações) da BJORL em 12 de março de 2009. cod. 6813

Artigo aceito em 1 de fevereiro de 2010.