RELATO DE CASO

Trans-oral robotic surgery for a Ewing’s sarcoma of tongue in a pediatric patient: a case report

Cirurgia robótica transoral para sarcoma de Ewing da língua em um paciente pediátrico: relato de caso

Frank Rikki Canevari a, Filippo Montevvecchi b, Stefania Galla a, Raffaele Sorrentino a, Claudio Vicini b e Frederico Sireci C,∗

a S.S. Antonio Biagio e Cesare Arrigo Hospital, Otorhinolaryngology Section, Alessandria, Itália
b L. Pierantoni Hospital, G.B. Morgagni, ENT and Oral Surgery Unit, Forlì, Itália
∗ P. Giaccone Hospital, Department of Experimental Biomedicine and Clinical Neurosciences (BioNeC), Otorhinolaryngology Section, Palermo, Itália

Recebido em 21 de dezembro de 2016; aceito em 10 de abril de 2017
Disponível na Internet em 9 de outubro de 2017

Introdução

A família de tumores do sarcoma de Ewing (FTE) inclui o sarcoma de Ewing clássico (SE) de osso, o sarcoma de Ewing extraesquelético (SEE) e o tumor neuroectodérmico primitivo periférico maligno (TNEp) de osso e tecido mole.

O SE é um tumor agressivo com alta incidência de recidiva local e metástase a distância, mais comum nos homens em relação às mulheres, particularmente nas primeiras 2-3 décadas de vida.1 A forma esquelética é mais comum e ocorre tipicamente nos ossos longos das extremidades. A forma extraesquelética ocorre nos tecidos moles das extremidades inferiores, nos tecidos paravertebrais, na parede torácica, no retroperitônio e, raramente, na região da cabeça e pescoço em cerca de 1%-4% dos casos.2 O envolvimento da cabeça e pescoço é geralmente identificado nas cavidades nasais ou orais, nos seios ou tecidos moles do pescoço.3 O sarcoma de Ewing primário da base da língua é extremamente raro e apresentamos o primeiro caso na literatura em um homem de 16 anos, tratado por cirurgia robótica transoral (TORS) e quimioterapia pós-operatória.4

Relato de caso

Um paciente de 16 anos apresentou-se em nosso instituto em junho de 2016 com história de seis meses de odinofagia. A laringoscopia revelou um tumor avermelhado na
Trans-oral robotic surgery for a Ewing’s sarcoma of tongue in a pediatric patient: a case report

Figura 1  Tomografia computadorizada coronal (A) e sagital (B), com meio de contraste, mostra uma lesão tumoral no lado direito da base da língua. Nenhuma linfadenopatia no pescoço foi evidenciada.

Figura 2  Vista intraoperaçôria de campo cirúrgico. Excelente exposição para visualização do tumor (seta), base da língua (BT) dorsal e medial e úvula (U).

O doente iniciou a quimioterapia com ifosfamida, etoposida, vincristina, doxorubicina, ciclofosfamida × 4 ciclos cada. Houve resposta completa à terapia sem evidências de recorrência na imagem de TC após quatro meses.

Discussão

O sarcoma de Ewing (SE) foi descrito pela primeira vez em 1921 por James Ewing. É um tumor ósseo altamente maligno que acomete crianças e adultos jovens. Atualmente esses tumores são classificados como família de tumores de SE (FTE) e incluem o sarcoma de Ewing (SE), o sarcoma extrasquelético de Ewing (SEE) e o tumor neuroectodérmico primitivo (TNEp), que apresentam maior diferenciação neural.

Os achados de imagem são inespecíficos no SEE, mas podem ajudar na localização, extensão do tumor e envolvimento das estruturas anatômicas circundantes. Os achados
Figura 3  (A) A lesão consistia em lâminas difusas de pequenas células redondas azuis com citoplasma escasso e núcleos discretos (hematoxilina-eosina, ampliação original × 20); (B) A imuno-histoquímica para CD99 demonstrou coloração membranosa difusa de células tumorais (×40).

de TC relatados no SEE são principalmente uma lesão de realce levemente heterogênea. Na RM há um sinal isointenso em T1 se comparado com o músculo, um sinal hiperintenso em imagens ponderadas em T2 e um realce fraco e heterogêneo.

Nosso caso mostrou uma lesão levemente contrastada sem estrutura óssea ou vascular e sem envolvimento de linfonodos do pescoço. Os achados de imagem não foram sugestivos para qualquer diagnóstico, então decidimos fazer uma biópsia, a fim de planejar o tratamento posterior.

O diagnóstico de SEE é histológico com um padrão imuno-histoquímico típico.

Histologicamente, o SEE consiste em uma população homogênea de células pequenas, redondas, hipercromáticas com citoplasma escasso. As células malignas ocorrem de formas indiferenciadas e frequentemente não apresentam características morfológicas claras. A presença de necrose, rosetas de Homer-Wright e um fundo com material neurofibrilar pode variar. A coloração imuno-histoquímica de SEE é geralmente distinta e apresenta positividade difusa para CD99 (MIC2), FLI-1 e vimentina. A coloração positiva para citoqueratina é variável, em cerca de 20% dos casos, e marcadores neurais, como enolase específica do neurônio (NSE), sinaptotisina e S-100, podem ser observados. Tipicamente, os tumores com mais diferenciação em relação à TNEp apresentam aumento da coloração para marcadores neurais. Talvez a coloração negativa para CD45 (antígeno comum de leucócito), miogenina/MyoD1, antígeno de membrana epiteliais (EMA), cromogranina e HMB-45 sejam mais úteis, pois ajudam a impedir imitadores histológicos importantes no diagnóstico diferencial, como linfoma, rabdomiossarcoma, tumores de glândulas salivares e carcinoma nasofaringeo, neuroblastoma olfativo e melanoma, respectivamente.

A confirmação dos achados histológicos pode ser conseguida por meio de estudos moleculares e citogenéticos. A translocação cromossômica característica t(11;22) (q24;12) é encontrada em cerca de 90% dos SE, SEE e TNEp.

SEE são raros e, portanto, orientações sobre terapia e cirurgia ainda são motivo de discussão.

A excisão cirúrgica completa, quando viável, é considerada a melhor modalidade de controle local, dado o maior risco de recidiva local quando a radioterapia é usada como único tratamento do caso primário. Radioterapia isolada (na faixa de 45-60 Gy) deve ser usada se a excisão cirúrgica completa for impossível. A radioterapia pós-operatória deve ser administrada em casos de margens cirúrgicas inadequadas ou em presença de metástases e, portanto, no nosso caso, não foi feita. Com a combinação de cirurgia e quimioterapia, a sobrevida é de ~60%-70% em tumores localizados. Todos os estudos atuais usam 6-10 ciclos de quimioterapia em geral aplicados em intervalos de duas a três semanas. A duração do tratamento é, portanto, de 10-12 meses. Os agentes considerados mais ativos incluem doxorubicina, ciclofosfamida, ifosfamida, vincristina, dac-tinomicina e etoposido.

Sobre a estratégia cirúrgica, decidimos fazer uma cirurgia robótica transoral (TORS). A TORS tem sido usada com bons resultados em doenças benignas como o tratamento cirúrgico da apleia do sono (SAOS), mas nos últimos anos ela se impôs no tratamento do estágio inicial (T1-T2) das neoplasias de base da língua.

Nos últimos 10 anos, tem havido relatos crescentes do uso de radioterapia primária ou quimioterapia combinada com radiação, nas neoplasias de base de língua. O principal fator que levou a essa tendência de evitar cirurgia primariamente foi a morbidade relacionada desses procedimentos cirúrgicos.

Incisões e dissecções cervicais com mandibulotomia ou faringotomia eram classicamente necessárias para remover as neoplasias da base da língua mesmo nos estágios iniciais. Essas abordagens deixavam o paciente com vários níveis de disfunção significativa da fala e da deglutição, bem como deformidade estética. A introdução da microrrevisão endoscópica a laser para o câncer de base oral foi relatada por Steiner et al. A cirurgia faringea com laser de CO₂ transoral reintroduziu a cirurgia primária como um meio de tratamento do câncer de base da língua, mas essa técnica é tecnicamente desafiadora, tem uma curva de aprendizagem ingreme e um campo operatório limitado porque é feita por meio de um laringoscópio. Além disso, a cirurgia transoral a
laser requer o corte direto através do tumor para determinar a extensão da ressecção. No entanto, a abordagem transoral revelou que 92% dos pacientes conseguiram engolir, sem a necessidade de tubo de gastrostomia permanente.

Acreditamos que a TORS para lesões de base de língua tem vantagens significativas em relação à cirurgia aberta e à microcirurgia a laser. Com relação às abordagens abertas, é bem conhecido e amplamente divulgado que a cirurgia aberta da base de língua tem um impacto negativo evidente tanto em desfechos funcionais como estéticos. TORS elimina o risco de fistula e infecções e a necessidade de mandibulotomia com um retalho labial ou visor ou abordagens transfaringeas que afetam negativamente a mastigação, deglutição, função da fala e a estética. Além disso, acreditamos que as ressecções de base de língua por TORS podem ser feitas com segurança sem traqueostomia, que é tipicamente usada para abordagens abertas.

TORS oferece várias vantagens potenciais sobre a cirurgia a laser da base da língua também. Embora o microscópio operacional padrão usado em procedimentos a laser ofereça excelente visualização direta a uma área exposta, ele não permite a visualização angulada, não pode ser girado ao longo de eixos tridimensionais. Os ângulos de 0 ou 30 graus e a manobrabilidade dos endoscópios robóticos é uma questão-chave na capacidade de conseguir ressecções em bloco dos tumores com margens negativas, como no nosso caso. A microcirurgia a laser é essencialmente uma cirurgia de uma única mão, enquanto que a cirurgia robótica é de duas ou mesmo quatro mãos (se o assistente for incluído) e a manipulação e retração do tecido é comparável com a cirurgia aberta. Temos a impressão de que a TORS oferece uma maior variedade de opções técnicas para hemostasia em comparação com a microcirurgia a laser transoral. A hemostasia foi facilmente controlada em cirurgias ao vivo com cauteríos robóticos monoploares ou bipolares e o uso de hemoclips de pequeno porte.10

Aprovação ética

O paciente assinou o formulário de consentimento informado e permitiu que usássemos seu prontuário.

Conclusões

O sarcoma extrasquelético de Ewing é um tumor raro, mas que pode surgir na região da cabeça e do pescoço. Uma combinação de múltiplasmodalidades de diagnóstico, cirurgia e quimioterapia representa o tratamento correto nessas casos. Em particular para os tumores de base da língua, a TORS oferece uma excisão completa do tumor e, portanto, um desfecho melhor.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. Windfuhr JP. Primitive neuroectodermal tumor of the head and neck: incidence, diagnosis, and management. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2004;113:533–43.
2. Martines F, Salvago P, Costanzo R, Di Marzo M, Ferrara S, Iovane A, et al. Extramedullary plasmocytoma of the tonsil: a new management. Acta Med Mediterr (Online). 2015;31:603–6.
3. Negru ME, Sponghini AP, Rondonotti D, Platini F, Giavarra M, Forti L, et al. Primary Ewing’s sarcoma of the sinonasal tract, eroding the ethmoid and sphenoid sinus with intracranial extension: a rare case report. Mol Clin Oncol. 2015;3:807–10.
4. Canevari FR, Giorgos G, Pistocchini A. The endoscopic transnasal paraseptal approach to a sphenoid sinus osteoma: case report and literature review. Ear Nose Throat J. 2013;92:7–10 [Review].
5. Lynch MC, Baker A, Drabick JJ, Williams N, Goldberg D. Extraskeletal Ewing’s sarcoma arising in the larynx. Head Neck Pathol. 2014;8:225–8.
6. Cotterill SJ, Ahrens S, Paulussen M, Jürgens HF, Voûte PA, Gadner H, et al. Prognostic factors in Ewing’s tumor of bone: analysis of 975 patients from the European Inter-group Cooperative Ewing’s Sarcoma Study Group. J Clin Oncol. 2000;18:3108–14.
7. Schuck A, Ahrens S, Paulussen M, Kuhlen M, Könenmann S, Rübe C, et al. Local therapy in localized Ewing tumors: results of 1058 patients treated in the CESS 81, CESS 86, and EICESS 92 trials. Int J Radiat Oncol Biol Phys. 2003;55:168–77.
8. Montevcchi F, Bellini C, Meccariello G, Hoff PT, Dinelli E, Dallan I, et al. Transoral robotic-assisted tongue base resection in pediatric obstructive sleep apnea syndrome: case presentation, clinical and technical consideration. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2017;274:1161–6.
9. Steiner W, Fierek O, Ambrosch P, Homricher CP, Kron M. Transoral laser microsurgery for squamous cell carcinoma of the base of the tongue. Arch Otolarngol Head Neck Surg. 2003;129:36–43.
10. O’Malley BW Jr, Weinstein GS, Snyder W, Hockstein NG. Transoral robotic surgery (TORS) for base of tongue neoplasms. Laryngoscope. 2006;116:1465–72.