

Mioepitelioma do Palato Duro - Caso clínico

Myoepithelioma of the Hard Palate - A Case report

Joana Borges da Costa • Diogo Abreu Pereira • Joana Santos • Delfim Duarte • Gustavo Lopes

RESUMO

Introdução: Os mioepiteliomas (ME) são tumores benignos raros que derivam de células de origem ectodérmica presentes nas glândulas salivares (GS) e outros órgãos secretores. Estes tumores surgem habitualmente nas GS major, sendo os ME das GS minor muito raros.

Caso Clínico: Descreve-se um caso de um doente de 49 anos, enviado à consulta de Otorrinolaringologia por queixas progressivas de roncopatia com apneias com 4 meses de evolução. O exame objetivo revelou uma massa oval com 2cm localizada à direita da linha média do palato duro.

Os métodos de imagem confirmaram a presença da lesão, não identificando sinais de erosão óssea adjacente. A lesão foi excisada cirurgicamente e a análise histopatológica mostrou um mioepitelioma plasmocitóide das GS minor do palato duro.

Discussão/Conclusão: Os ME são tumores raros que tipicamente se manifestam como lesões assintomáticas de crescimento lento. Outros tumores das GS como o adenoma pleomórfico são diagnósticos diferenciais destas lesões.

Palavras chave: mioepitelioma; glândulas salivares; palato duro

ABSTRACT

Introduction: Myoepitheliomas (ME) are rare benign tumors that derive from ectodermal cells present in salivary glands (SG) and other secretory organs. These tumors usually affect the major GS and ME of minor GS are very rare.

Case Report: We report a case of a 49-year-old patient referred to the Otorhinolaryngology consultation for progressive complaints of snoring with apnea since the last 4 months. The physical exam revealed a 2cm oval mass located in the right half of the hard palate.

Imagiological exams confirmed the presence of a palatal mass without any signs of adjacent bone erosion. The lesion was surgically excised and histopathology showed a plasmacytoid myoepithelioma of the palate minor GS.

Discussion/Conclusion: ME are rare tumors that typically manifest as slow-growing asymptomatic lesions. Other GS tumors such as pleomorphic adenoma should be considered in differential diagnoses of these lesions.

Keywords: myoepithelioma, salivary glands, hard palate

INTRODUÇÃO

Os mioepiteliomas (ME) são tumores benignos raros compostos por células contráteis de músculo liso derivadas da ectoderme, localizadas junto à superfície basal das unidades acinares e pobres em diferenciação ductal, estando presentes em vários órgãos como glândulas salivares (GS), mama, laringe e glândulas sudoríparas cutâneas⁽¹⁾. Os ME podem surgir em qualquer um destes órgãos, sendo os das GS raros, correspondendo a 1-1,5% de todos os tumores salivares^(2,3). Os ME das GS surgem habitualmente nas GS major, afetando em 50% dos casos a glândula parótida, a sublingual em 33% dos casos e a submandibular em 13%⁽⁴⁾. Cerca de 21% dos ME de GS afetam as glândulas minor, sendo o palato a localização mais comum dado a elevada concentração glandular que apresenta⁽⁵⁾.

O termo ME foi descrito em 1943 por Sheldon como um grupo de tumores histologicamente compostos por células mioepiteliais solitárias^(6,7) e, atualmente, na classificação da Organização Mundial de Saúde, os ME estão definidos como neoplasias com pobre estrutura ductal e sem estroma condroide ou mixocondroide e, de acordo com o padrão de organização celular, podem ser do tipo sólido, mixoide, reticular ou misto⁽⁸⁾. Nos casos de ME malignos, as células habitualmente apresentam pleomorfismo proeminente e atipia⁽⁹⁾.

Joana Borges da Costa

Interna de formação específica da área de Otorrinolaringologia no Hospital Pedro Hispano, Portugal

Diogo Abreu Pereira

Interno de formação específica da área de Otorrinolaringologia no Hospital Pedro Hispano, Portugal

Joana Santos

Interna de formação específica da área de Anatomia Patológica no Hospital Pedro Hispano, Portugal

Delfim Duarte

Diretor do Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Pedro Hispano, Portugal

Gustavo Lopes

Assistente Graduado de Otorrinolaringologia do Hospital Pedro Hispano, Portugal

Correspondência:

Joana Borges da Costa
costa.jrb@gmail.com

Artigo recebido 15 de Dezembro de 2019. Aceite para publicação a 10 de Março de 2020.

Clinicamente, os ME têm um pico de incidência entre a 3ª e a 5ª décadas de vida⁽¹⁾ e apresentam-se tipicamente como uma massa indolor, de crescimento lento e progressivo e que, de acordo com o local onde surgem, podem causar diferentes tipos de sintomas numa fase mais avançada dada a obstrução que provocam. O prognóstico é habitualmente favorável e a recorrência é rara após a excisão completa do tumor⁽²⁾. Apesar da taxa de malignização ser muito baixa, podem surgir metástases a partir de lesões aparentemente benignas⁽²⁾. Apresenta-se de seguida um caso raro de mioepitelioma do palato duro com discussão da suas características imagiológicas e histológicas e tratamento implementado.

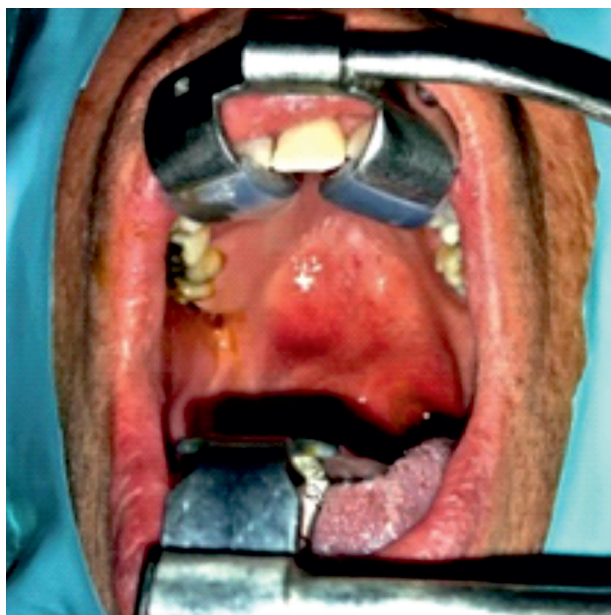
DESCRIÇÃO DO CASO

Descreve-se o caso de um doente do sexo masculino de 49 anos, sem história de hábitos tabágicos ou alcoólicos e sem antecedentes pessoais ou cirúrgicos relevantes, que é enviado à consulta de Otorrinolaringologia (ORL) pelo médico assistente por um quadro com 4 meses de evolução e de agravamento progressivo de roncopatia diária com apneias presenciadas, sensação de sono não reparador e hipersonolência diurna. O doente negava queixas de obstrução nasal, rinorreia anterior ou posterior, odinofagia, disfagia, dispneia, disфонia, alteração do peso corporal, anorexia ou febre.

O exame objetivo revelou a presença de uma massa oval de limites bem definidos e regulares, endurecida e aderente aos planos profundos, não-pulsátil, indolor à palpação, com cerca de 2cm de maior eixo e localizada à direita da linha média do palato duro, sem sinais de ulceração ou erosão da mucosa sobrejacente (Figura 1).

FIGURA 1

Evidência no exame objetivo de massa com cerca de 2cm de maior eixo, a ocupar a metade direita do palato duro, sem sinais de erosão da mucosa sobrejacente.



O restante exame objetivo da área de ORL complementado por nasofibrosopia flexível não mostrou a presença de qualquer outra alteração.

Para esclarecimento adicional, o doente foi submetido à realização de uma tomografia computadorizada (TC) e a ressonância magnética nuclear (RMN), após administração endovenosa de 70mL de contraste iodado não-iónico na veia cubital. Os métodos de imagem realizados identificaram, no espaço mucoso da orofaringe, mais propriamente no palato duro à direita da linha média, a presença de uma lesão expansiva de morfologia arredondada/oval, bem delimitada, com 19x22x21mm de diâmetros longitudinal, transversal e ântero-posterior

FIGURA 2

RMN Boca, corte sagital, ponderação em T1 FSE, contrastada e supressão de gordura (FS).

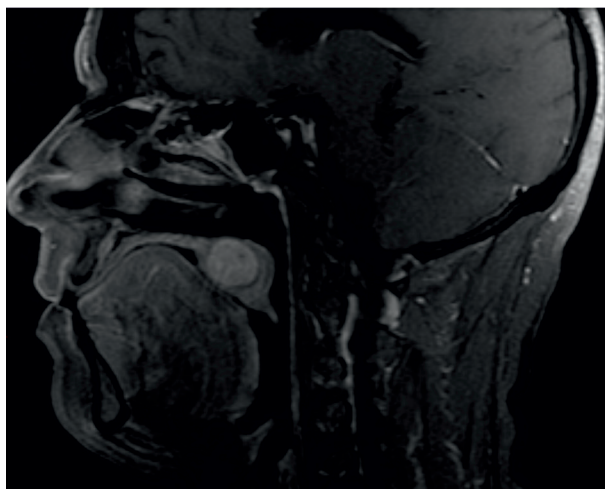
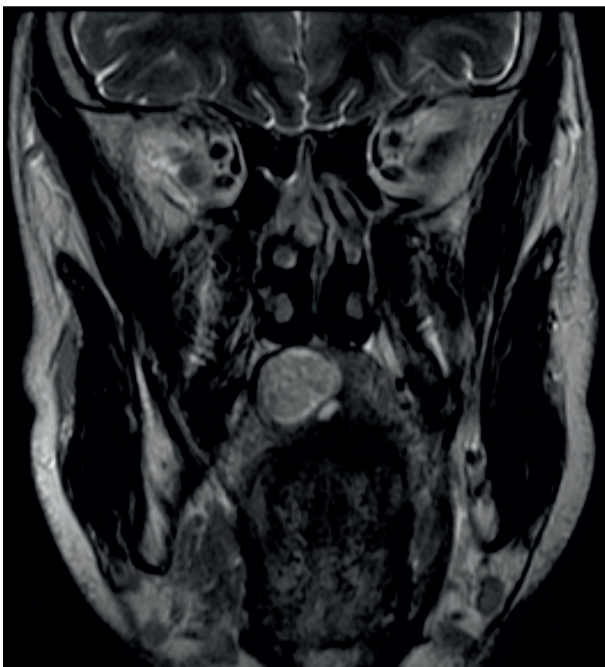


FIGURA 3

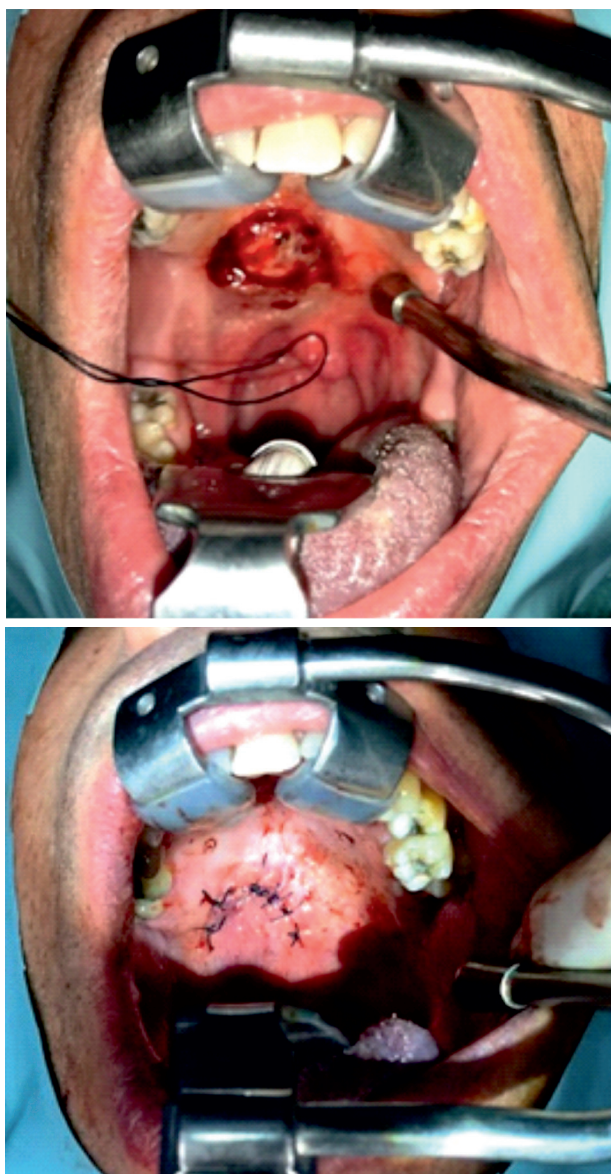
RMN Boca, corte coronal, ponderação em T2 FSE



respetivamente. A lesão apresentou-se isointensa em relação ao músculo nas sequências ponderadas em T1 e mostrou hipersinal ligeiramente heterogêneo em T2, com captação de contraste também ligeiramente heterogênea. A periferia da massa mostrou-se ser bem delimitada por imagem de aparente cápsula hipointensa em T2, sem significativa captação de contraste. Foi possível também observar que a lesão se encontrava bem delimitada, sem sinais visíveis de invasão local dos planos de gordura adjacentes, de invasão perineural ou sinais de erosão ou remodelação óssea do palato duro adjacente. Não se identificaram imagens de adenomegalias cervicais, existindo apenas alguns gânglios nas cadeias jugulares internas bilateralmente, de eixo curto infracentimétrico, provavelmente reativos e sem evidência de significado patológico aparente.

FIGURA 4 e 5

Fotografias tiradas durante a intervenção cirúrgica a mostrar a dissecação da lesão e subsequente sutura do palato.



De acordo com os achados clínicos e imagiológicos, foi colocada como principal hipótese diagnóstica um tumor benigno do palato, nomeadamente um adenoma pleomórfico das glândulas salivares *minor*.

O doente foi submetido a cirurgia para excisão completa da lesão (Figuras 4 e 5), que macroscopicamente foi descrita como uma formação nodular acastanhada, de 6g e com 30x22x17mm, com superfície externa lisa e superfície de corte compacta, castanho-esbranquiçada e brilhante, com pontuado hemorrágico (Figuras 6 e 7).

FIGURA 6

Aspeto macroscópico da peça cirúrgica



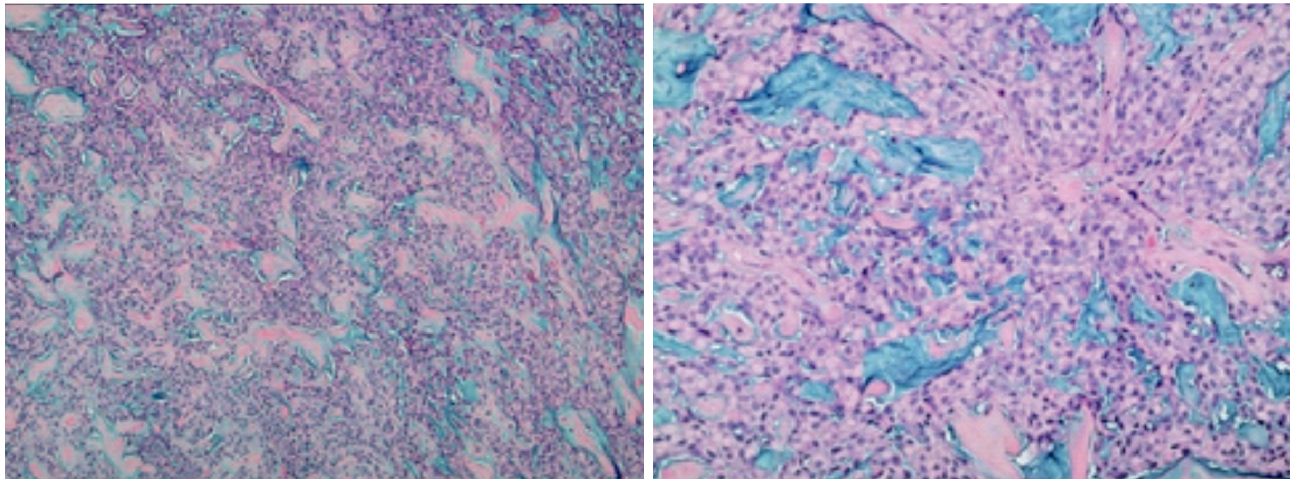
FIGURA 7

Superfície de corte compacta, castanho-esbranquiçada e brilhante, com pontuado hemorrágico



FIGURA 8

Células em toalha com raros focos de diferenciação ductal e estroma com áreas mucóides e hialinas e células de morfologia plasmocitóide com citoplasma eosinofílico



A análise histopatológica da peça mostrou a presença de uma neoplasia das glândulas salivares, constituída por células de morfologia plasmocitóide com citoplasma eosinofílico, dispostas em toalha com raros focos de diferenciação ductal e com um estroma com células mucóides e hialinas (Figura 8). O estudo imunocitoquímico mostrou imunorreatividade das células descritas para citoqueratina 7 (CK7), S-100, proteína ácida fibrilar glial (GFAP) e focalmente para actina de músculo liso (AML). O conjunto dos achados permitiu chegar ao diagnóstico de mioepitelioma plasmocitóide das glândulas salivares minor do palato.

Após a cirurgia, o doente foi seguido regularmente em consulta de ORL, sendo que o período de pós-operatório decorreu sem intercorrências, com melhoria da roncopatia e apneias cerca de um mês após a cirurgia. Dada a noção subjetiva do doente de aparente não resolução total da roncopatia, foi realizado um registo polissonográfico de nível 3 ao final de 6 meses de pós-operatório que mostrou um bom sinal dos registos de saturação e de ventilação nasal, com registo total de 39 eventos respiratórios, 4 apneias obstrutivas, 0 centrais, 24 mistas e 11 hipopneias, condicionando um índice de apneia/hipopneia de 4.9/h (9.1/h em decúbito dorsal), desfavorecendo o diagnóstico de síndrome de apneia obstrutiva do sono. O registo de oximetria apresentou um índice de dessaturação de 3,6/h com saturação média de 94% e verificou-se roncopatia durante 2% do tempo de registo.

O doente é seguido em consulta de ORL até à data, não existindo de momento evidência clínica de agravamento sintomático ou sinais locais de recidiva da patologia.

DISCUSSÃO

Os ME correspondem a <1,5% de todos os tumores de GS^(2,3) e, apesar de apenas 2% do total de casos de ME se localizarem no palato^(2,10) e de se manifestarem habitualmente como massas assintomáticas e de crescimento lento, um exame objetivo e um alto grau de suspeição são fundamentais para o diagnóstico que é definitivo após análise histopatológica. Do ponto de vista microscópico, os ME organizam-se em quatro diferentes tipos de padrão morfológico que incluem o não-mixóide ou sólido, mixóide, reticular e misto⁽¹¹⁾, sendo que os diferentes tipos de padrões e a constituição celular não parecem estar associados a diferentes taxas de recorrência⁽¹²⁾. No entanto, há casos de ME malignos descritos na literatura que se diferenciam dos restantes histologicamente pela presença de atipia, pleomorfismo e necrose celular e aumento do índice mitótico e clinicamente caracterizam-se por um comportamento mais agressivo e maior taxa de recorrência⁽¹³⁾.

Os ME do palato devem ser distinguidos de outros tumores palatinos como os adenomas pleomórficos, neurinomas, hemangiomas, tumores malignos ou metastáticos, linfomas, tumores fibrosos solitários, tumores da bainha mielina, histiocitomas fibrosos, paragangliomas, leiomiomas e leiomiossarcomas, hemangiopericitoma e outras patologias inflamatórias^(13,14). Muitos destes diagnósticos diferenciais partilham entre si e com os ME características clínicas e radiológicas, pelo que a biópsia é fundamental para a confirmação diagnóstica⁽⁵⁾. O adenoma pleomórfico é o tumor de GS *minor* mais comum e diferencia-se dos ME pelo facto de apresentar na sua constituição células ductais e uma matriz condromixóide; trata-se igualmente com excisão completa da lesão e o prognóstico também é favorável.

A taxa de recorrência dos ME está descrita como 15-18%, com possível transformação maligna principalmente nos

casos mais prolongados ou nas recidivas⁽⁶⁾, o que tem vindo a ser atribuído à sobreexpressão dos recetores c-kit e mutação do gene p-53⁽¹⁵⁾. Assim, mesmo após excisão completa da lesão recomenda-se seguimento destes doentes durante um período alargado de tempo. O caso clínico descrito é tido como um caso típico de ME do palato uma vez que se apresenta com uma massa de crescimento lento, assintomática e que levou o doente a recorrer aos cuidados de ORL pelos sintomas consequentes da obstrução da via aérea, como roncopatia com apneias, e não por queixas da massa propriamente dita. O doente foi estudado adequadamente do ponto de vista radiológico antes da realização de qualquer tipo de intervenção, o que permitiu antever o diagnóstico e programar a estratégia terapêutica que se considerou mais adequada. Não foi realizado exame polissonográfico previamente à cirurgia por se ter considerado como causa provável da roncopatia a existência de uma lesão da orofaringe, com resolução expectável após a excisão da mesma.

Apesar de existir possibilidade de recidiva ou malignização, neste caso em específico prevê-se um prognóstico favorável, sendo recomendável o seguimento do doente.

CONCLUSÃO

Os ME são tumores raros benignos que frequentemente se apresentam como massas assintomáticas de crescimento lento e que fazem diagnóstico diferencial com outros tumores das GS como o adenoma pleomórfico e o carcinoma adenoide cístico. As características típicas de ME podem ser observadas nas imagens da TC contrastada, sendo esta considerada uma ferramenta útil na diferenciação de outros tumores de tecidos moles.

Conflito de Interesses

Os autores declaram que não têm qualquer conflito de interesse relativo a este artigo.

Confidencialidade dos dados

Os autores declaram que seguiram os protocolos do seu trabalho na publicação dos dados do paciente.

Proteção de pessoas e animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estão de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos diretores da Comissão para Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Política de privacidade, consentimento informado e Autorização do Comité de Ética

Os autores declaram que têm o consentimento por escrito para o uso de fotografias do paciente neste artigo.

Financiamento

Este trabalho não recebeu qualquer contribuição, financiamento ou bolsa de estudos.

Disponibilidade dos Dados científicos

Não existem conjuntos de dados disponíveis publicamente relacionados com este trabalho.

Referências bibliográficas

- 1.Sperandio F, Giudice F, Pinto-Junior D, Sousa S. Myoepithelioma of the Soft Palate: a Case Report Giving Special Attention to the Differential Diagnosis. *J Oral Maxillofac Res.* 2011 Apr 1;2(1):e4. doi: 10.5037/jomr.2011.2104.
- 2.Barnes L, Appel BN, Perez H, Moneim El-Attar A. Myoepitheliomas of the head and neck: Case report and review. *J Surg Oncol.* 1985 Jan;28(1):21-8. doi:10.1002/jso.2930280107.
- 3.Cardesa A, Alos L. Myoepithelioma. In: Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D, editors. *Pathology and Genetics of Head and Neck Tumors.* Lyon, France: IARC Press; 2005. pp. 259–260. (World Health Organization Classification of Tumors).
- 4.Lee MW, Nam SY, Choi HJ, Choi JH, Moon KC, Koh JK. Myoepithelioma of parotid gland presenting as infra-auricular subcutaneous mass. *J Cutan Pathol.* 2005 Mar;32(3):240-4. doi: 10.1111/j.0303-6987.2005.00293.x.
- 5.Hiwatashi A, Matsumoto S, Kamoi I, Yamashita H, Nakashima A. Imaging features of myoepithelioma arising from the hard palate: A case report. *Acta Radiol.* 2000 Sep;41(5):417-9. doi: 10.1080/028418500127345839.
- 6.Sheldon WH. So-called mixed tumors of the salivary glands. *Arch Pathol.* 1943; 35:1-20.
- 7.Duarte D, David L, Pais Clemente M. Mioepitelioma Plasmocitóide do Palato - Caso Clínico. *Acta Otorrinolaringológica Gallega - sgorl.* 1994 Mai; 1: 45-48.
- 8.Bolzoni A, Pianta L, Farina D, Nicolai P. Benign myoepithelioma of the lacrimal gland: report of a case. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2005 Mar;262(3):186-8. doi:10.1007/s00405-004-0787-z.
- 9.Di Palma S, Guzzo M. Malignant myoepithelioma of salivary glands: Clinicopathological features of ten cases. *Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol.* 1993;423(5):389-96. doi: 10.1007/bf01607152.
- 10.Waldron CA. Mixed tumor (pleomorphic adenoma) and myoepithelioma. In: Ellis Gary L, Auclair Paul L, Gnepp Douglas R. *Surgical Pathology of the Salivary Glands.* Philadelphia: Saunders; 1991. pp. 165-86.
- 11.Dardick I. Myoepithelioma: Definitions and Diagnostic Criteria. *Ultrastruct Pathol.* 1995 Sep-Oct;19(5):335-45. doi:10.3109/01913129509021906.
- 12.Yadav AK, Nadarajah J, Chandrashekhara SH, Tambade VD, Acharya S. Myoepithelioma of the soft palate: a case report. *Case Rep Otolaryngol.* 2013;2013:642806. doi: 10.1155/2013/642806.
- 13.Ellis Gary L, Auclair Paul L. Epithelial neoplasms. In: Ellis GL, Auclair PL, editors. *Tumors of the Salivary Glands.* Ann Arbor, Michigan, Estados Unidos: ARP Press; 2008. pp. 123–133.
- 14.Sciubba JJ, Brannon RB. Myoepithelioma of salivary glands: Report of 23 cases. *Cancer.* 1982 Feb 1;49(3):562-72. Doi.org/10.1002/1097-0142(19820201)49:3<562::aid-cnrc2820490328>3.0.co;2-6.
- 15.Weitzel M, Cohn JE, Spector H. Myoepithelioma of the Parotid Gland: A Case Report with Review of the Literature and Classic Histopathology. *Case Rep Otolaryngol.* 2017;2017:6036179. doi: 10.1155/2017/6036179.