



Brazilian Journal of OTORHINOLARYNGOLOGY

www.bjorl.org



RELATO DE CASO

Peripheral neuroectodermal tumor in the nasal cavity – a case report[☆]



Tumor neuroectodérmico periférico em cavidade nasal – relato de caso

Daniel Marcus San da Silva ^{a,*}, Ramon Nobre Leal Oliva ^a, Vitor Guo Chen ^b,
Maria Teresa de Seixas Alves^c e Reginaldo Raimundo Fujita ^b

^a Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

^b Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), Departamento de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço, Disciplina de Otorrinolaringologia Pediátrica, São Paulo, SP, Brasil

^c Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), Departamento de Patologia, São Paulo, SP, Brasil

Recebido em 30 de janeiro de 2017; aceito em 15 de maio de 2017

Disponível na Internet em 8 de agosto de 2017

Introdução

Tumores neuroectodérmicos primitivos (PNETs) são um grupo de tumores originados a partir da neuroectoderme-ectoderme e são relacionados aos tumores classificados como sarcoma de Ewing. Quando ocorrem fora do sistema nervoso central são denominados periféricos (pPNET). Ocorrem principalmente em tórax e extremidades e o acometimento de estruturas de cabeça e pescoço é raro, especialmente em crianças. Dentre esses, o sítio mais comumente acometido é a órbita, seguida por pescoço e glândulas parótidas.¹ Não há relatos na literatura de lesão

exclusiva de fossa nasal, os que se apresentam nessa topografia são primários do seio maxilar.² São tumores de extrema agressividade e prognóstico ruim. O objetivo deste relato é descrever a apresentação inicial e a evolução desse tumor em cavidade nasal em um adolescente do sexo masculino atendido primeiramente no Pronto-Socorro de Otorrinolaringologia (PS ORL), encaminhado posteriormente ao serviço de oncologia pediátrica de referência.

Relato de caso

Paciente de 15 anos, sexo masculino, previamente hígido e sem comorbidades, referiu episódios autolimitados de epistaxe em fossa nasal esquerda desde janeiro de 2015. Passou a apresentar obstrução nasal à esquerda, progressiva, com exteriorização do tumor em junho de 2015, quando procurou o PS ORL ([fig. 1](#)). Apresentava tumor de superfície irregular, friável, exteriorizava-se por narina esquerda, de coloração vinhosa e associado a sangramento difuso em pequena quantidade. Sem alterações na oroscopia e otoscopia.

Encaminhado ao Ambulatório de Otorrinolaringologia Pediátrica após exames laboratoriais e tomografia computadorizada de seios paranasais, que evidenciou

DOI se refere ao artigo:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2017.05.006>

[☆] Como citar este artigo: Silva DM, Oliva RN, Chen VG, Alves MT, Fujita RR. Peripheral neuroectodermal tumor in the nasal cavity – a case report. Braz J Otorhinolaryngol. 2020;86:S41–S43.

* Autor para correspondência.

E-mail: dsnitro@hotmail.com (D.M. Silva).

A revisão por pares é da responsabilidade da Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial.



Figura 1 Lesão tumoral da face nasal esquerda.

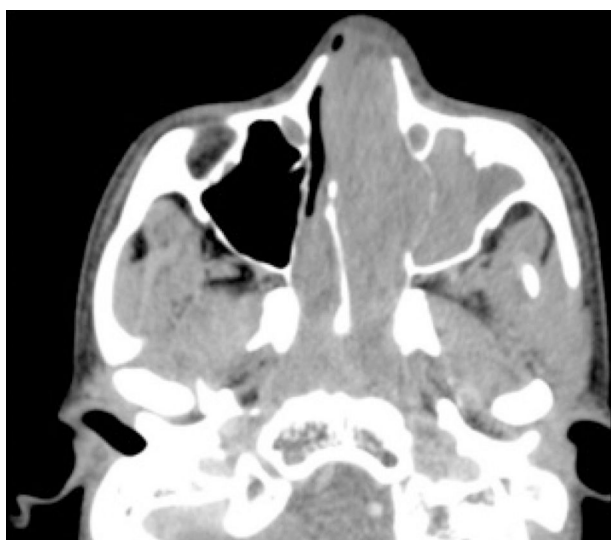


Figura 2 Tomografia de seio da face.

formação expansiva, heterogênea, de limites mal definidos, ocupava a rinofaringe, os seios maxilar, esfenoidal e as células etmoidais à esquerda, os meatos médio e inferior à direita e a cavidade nasal à esquerda (fig. 2). A ressonância magnética de face com contraste demonstrou que a lesão não invadiu órbita nem base de crânio (fig. 3). Na véspera da consulta, apresentou desprendimento espontâneo da parte externa do tumor sem grandes sangramentos e no dia da consulta o paciente levou o material desprendido, encaminhado para análise anatomopatológica.

A análise da lesão revelou tumor neuroectodérmico primitivo e a imuno-histoquímica apresentou positividade de marcadores para tumores neuroendócrinos. Também fez biópsia e imuno-histoquímica (IHQ) de medula óssea, com resultado negativo para neoplasia.

Após a confirmação do diagnóstico, o paciente foi encaminhado ao serviço de oncologia pediátrica de referência,

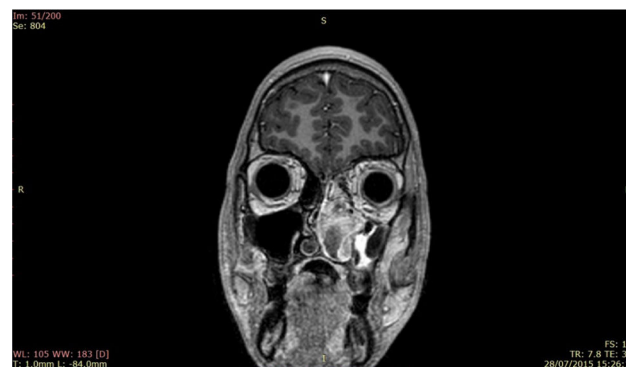


Figura 3 Lesão em cavidade nasal esquerda.

no qual se prosseguiu com a investigação que evidenciou ausência de lesões metastáticas. Optou-se por tratar com quimioterapia (protocolo de Ewing) e radioterapia com 25 sessões de 180cGy em leito tumoral pré-quimioterapia e *boost* com 31 sessões 180 cGy em leito pós-quimioterapia. O serviço ao qual o paciente foi encaminhado optou por não fazer cirurgia, devido à maior experiência com radioterapia e quimioterapia. Desde o início o paciente apresentou má adesão ao seguimento e tratamento clínico e atualmente terminou a quimioterapia e optou-se apenas por radioterapia pós-quimioterapia, faltou a diversas consultas. Houve regressão importante do tumor sem pioria do estado clínico geral ou evidência de metástases. Cessaram os episódios de epistaxe e ocorreu melhora gradativa da obstrução de fossa nasal esquerda.

Discussão

Os pPNETs são da família de tumores de sarcoma de Ewing, que compreendem neoplasias de células neuroectodérmicas primitivas, as quais são células embrionárias que migram da crista neural. São classificados de acordo com a diferenciação neural, o sarcoma de Ewing é um tumor indiferenciado e os pPNETs tumores com diferenciação neural.³

Os tumores de fossas nasais correspondem a 35% dos tumores nasossinuais, o carcinoma espinocelular é responsável por 70%–80% dos casos.⁴ Os pPNETs são extremamente raros na região de cabeça e pescoço, quando presentes nessa topografia são comuns em região orbitária, seguida pelo pescoço e pelas glândulas parótidas, respectivamente. As localizações mais comuns envolvem a região toracopulmonar (é chamado de tumor de Askin quando envolve a parede torácica), abdome e extremidades.¹ Têm maior incidência em pacientes jovens.³

O diagnóstico diferencial inclui as patologias de fossas nasais, que podem evoluir com lesões exofíticas, como as doenças granulomatosas (reações a corpos estranhos, inflamatórias, fúngicas, parasitárias, autoimunes), tumores benignos de origem epitelial (papiloma invertido, papiloma cilíndrico, papiloma queratótico e adenomas), tumores benignos de origem não epitelial (osteoma, fibroma, condroma, hemangioma, neurofibroma e neurilenoma) e o carcinoma espinocelular.^{5,6} Pela epidemiologia apresentada pelo paciente, suspeitou-se de nasoangiofibroma juvenil no início da investigação. Apesar de o carcinoma espinocelular

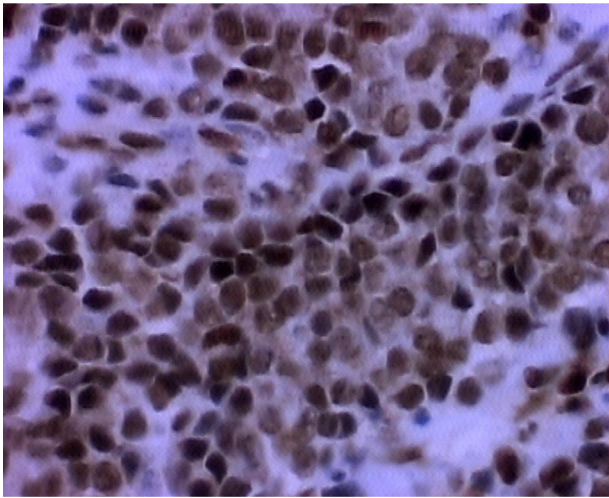


Figura 4 Fotomicrografia (400 ×) IHQ FLI-1.

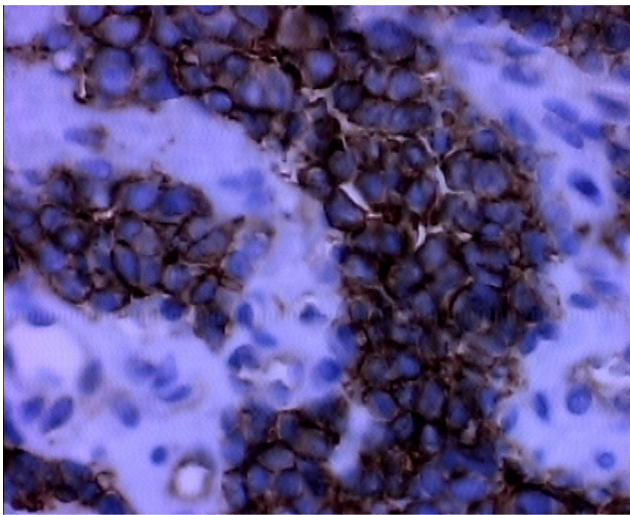


Figura 5 Fotomicrografia (400 ×) IHQ CD99.

ser o principal tumor de fossas nasais, sua incidência só passa a ser significativa a partir da quinta década de vida.

A investigação é iniciada pelo exame clínico e de imagem, o diagnóstico é confirmado pela histologia e IHQ. O sintoma mais comum é a obstrução nasal, podem ocorrer dor, epistaxe e alterações visuais.⁷ A tomografia e a ressonância magnética são exames de imagem de eleição. Histologicamente, o PNET tem células pequenas, arredondas e pouco diferenciadas. A IHQ apresenta marcadores tumorais neuroendócrinos positivos, no nosso caso houve positividade para enolase, sinaptofisina, MIC 2 (CD99), FLI-1, vimentina e CD 34 positivo para vasos (figs. 4 e 5). O MIC 2 apresenta alta sensibilidade, porém baixa especificidade.¹ A maioria dos tumores da família do sarcoma de Ewing exibe a translocação t(11;22) (q24;q2), responsável pelo gene de fusão EWS/FLI-1, produtor de anticorpo anti-FLI-1, presente em 85%–90% dos PNETs.¹

Ainda não existem protocolos de tratamento para o pPNET, mas a literatura demonstra como opção a ressecção tumoral precoce e múltiplas sessões de quimioterapia, para tratar doença residual, metástases ou recidivas.² A radioterapia é optada para pacientes sem conduta cirúrgica ou com ressecção inadequada do tumor.² No nosso caso optou-se por quimioterapia e radioterapia. O paciente faz radioterapia e apresenta má adesão ao tratamento. Apesar disso, apresenta-se assintomático e estável.

O prognóstico do pPNET é ruim, apresenta uma sobrevida menor do que 50% em três anos e 30%–45% em cinco anos.¹ Fatores como tamanho tumoral, localização, metástases no início da doença e resposta inicial a quimioterapia são determinantes para o prognóstico. Há tendência de ocorrerem metástases para pulmão, fígado e medula óssea.

Conclusão

Apesar de raro em topografia de cabeça e pescoço, não podemos descartar a hipótese de pPNET em pacientes jovens com lesão tumoral em fossa nasal, uma vez que tem maior incidência em jovens. Na literatura é apontada a ressecção tumoral precoce associada a quimioterapia e radioterapia como forma de tratamento. No nosso caso, optou-se por quimioterapia e radioterapia adjuvante devido à experiência do serviço em que o paciente foi referenciado. Ele continua em acompanhamento.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. Rizk H, Khazzaka A, Sebaaly A, Cherfan M, Tomb R, Sarkls R. First description of a primitive neuroectodermal tumor arising in the nose. *Case Rep Med*. 2013;2013:512416.
2. Shah S, Huh KH, Yi WJ, Heo MS, Lee SS, Choi SC. Primitive neuroectodermal tumor of the maxillary sinus in an elderly male: a case report and literature review. *Imaging Sci Dent*. 2015;44:307–14.
3. Ferman S. Ewing's tumors family: Ewing's sarcoma and peripheral primitive neuroectodermal tumors (Askin). Available at: http://www.inca.gov.br/conteudo_view.asp?id=345 [accessed 03.11.15].
4. Leonhardt FD, Dib LL. Nasal cavity and sinonasal cancer. In: Ganança FF, Pontes P, editors. *Manual de otorrinolaringologia e cirurgia de cabeça e pescoço*. 1ª ed. Barueri, SP: Manole; 2011. p. 1323–44.
5. Suguri VM. Sinonasal granulomatosis. In: Ganança FF, Pontes P, editors. *Manual de otorrinolaringologia e cirurgia de cabeça e pescoço*. 1ª ed. Barueri, SP: Manole; 2011. p. 869–86.
6. Garcia LBS, Neto JRM, Kosugi EM. Nasal papillomas. In: Ganança FF, Pontes P, editors. *Manual de otorrinolaringologia e cirurgia de cabeça e pescoço*. 1ª ed. Barueri, SP: Manole; 2011. p. 839–47.
7. Toda T, Atari E, Sadi AM, Kiyuna M, Kojya S. Primitive neuroectodermal tumor in sinonasal region. *Auris Nasus Larynx*. 1999;26:83–90.