

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE MEDICINA

Luísa Cotrin Freitas

Yasmin Ibrahim Mohamed

CARCINOMA ADENOIDE CÍSTICO NASAL:
UM RELATO DE CASO, SUAS ABORDAGENS DIAGNÓSTICAS,
TERAPEUTICAS E PERSPECTIVAS

Duque de Caxias

2021

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO

ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE

CURSO DE MEDICINA

Luísa Cotrin Freitas

Yasmin Ibrahim Mohamed

CARCINOMA ADENOIDE CÍSTICO NASAL:
UM RELATO DE CASO, SUAS ABORDAGENS
DIAGNÓSTICAS, TERAPEUTICAS E PERSPECTIVAS

Monografia apresentada à disciplina de Trabalho
de Conclusão de Curso II como um dos requisitos
para a conclusão do Curso de Medicina.

Orientador: Elisa Campbell Ferreira

Ass.:  _____

Duque de Caxias

2021

Ficha Catalográfica

(enviado pela Biblioteca)

Se não conseguir incluir aqui, pode enviar em separado por e-mail.

UNIVERSIDADE DO GRANDE RIO
ESCOLA DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
CURSO DE MEDICINA

Luísa Cotrin Freitas

Yasmin Ibrahim Mohamed

CARCINOMA ADENOIDE CÍSTICO NASAL:
UM RELATO DE CASO, SUAS ABORDAGENS DIAGNÓSTICAS,
TERAPEUTICAS E PERSPECTIVAS

Aprovado pela banca:

Prof. _____

Prof. _____

Em _____ de _____ 2021

Duque de Caxias

2021

AGRADECIMENTOS

Primeiramente, gostaria de agradecer aos meus pais, Marcelo e Luciana, por permanecerem ao meu lado, sempre acreditando no meu potencial, sem medir esforços, fazendo com que esse sonho se tornasse realidade. Eu devo tudo a vocês! À minha irmã, Mariana, por ser a calma da casa e por confiar tanto em mim. À Nathalia e Manuela, por trazerem alegria para nossa família e por me inspirarem tanto. A todos os meus familiares, obrigada pelo incentivo e por sempre me transmitirem os melhores sentimentos como amor e confiança. Aos meus amigos de dentro e fora da faculdade, que toleraram minha ausência e fizeram essa longa caminhada de 6 anos ser muito mais leve e feliz. Obrigada por dividirem tantos choros, risadas e histórias, principalmente o Alerta, que está comigo desde o primeiro ano e que vou levar para vida inteira. Um agradecimento especial à minha dupla Yasmin, que além de ter enfrentado essa loucura final comigo, virou minha dupla de vida. Obrigada pela parceria! Agradeço à nossa orientadora, Elisa, por toda paciência e por ser minha inspiração na especialidade. Não poderia deixar de agradecer a todos os professores e pacientes que passaram pela nossa trajetória, todos vocês fazem parte dessa conquista e sem vocês nada seria possível. Esse é apenas o começo. Obrigada!

Luísa Cotrin Freitas

Primeiramente gostaria de agradecer à minha família, especialmente ao meu pai, mãe e irmãos que me proporcionaram o sonho de cursar medicina. Agradeço por terem confiado em mim e nunca me desamparado, em pouco tempo serei médica e devo tudo a eles. Não poderia deixar de agradecer também aos meus professores por todo ensinamento ao longo desses anos, afinal, auxiliaram na escolha da minha tão amada especialidade. Por último, mas não menos importante, quero agradecer também aos grandes amigos, em especial à minha dupla de TCC Luísa Cotrin pela paciência, amizade e persistência em fazer todo o trabalho com excelência. Obrigada também à minha querida orientadora Elisa por ter nos ajudado em cada detalhe. Um agradecimento às minhas grandes amigas Larissa Rebelo, Luana Torres e Sofia Malta não poderia faltar, uma vez que estamos juntas desde o início e foram as grandes responsáveis por segurar a barra quando em certos momentos eu não aguentei sozinha, são irmãs que levarei para vida. Obrigada a todos que fizeram parte deste grande sonho que estou prestes a realizar, não teria chegado aqui sem o apoio de vocês.

Yasmin Ibrahim Mohamed

"Neste trabalho contra a doença, começamos não com interações genéticas ou celulares, mas com seres humanos.

São eles que tornam a medicina tão complexa e fascinante."

Atul Gawande

RESUMO

Introdução: o Carcinoma Adenoide Cístico da cavidade nasal é o tumor maligno mais comum das glândulas salivares menores, porém, extremamente raro e com mau prognóstico. Contudo, seus sintomas são inespecíficos, dificultando seu diagnóstico precoce e fazendo com que a morbidade da doença seja alta. **Objetivos:** A partir de um relato de caso, descrever a patologia e suas principais características, incluindo seus diagnósticos e abordagem terapêutica. **Métodos:** Foi realizada uma revisão não sistemática da literatura com artigos em inglês e espanhol, no período entre 2011 à 2021, através de bibliotecas virtuais, comparando as descrições com o nosso caso. **Conclusão:** Por ser uma doença rara e com sintomatologia semelhante à enfermidades benignas, torna-se necessário mais estudos sobre o tema, para que não atrase o diagnóstico da doença e o paciente tenha o tratamento adequado.

Palavras chave: "Carcinoma Adenoide Cístico", "Carcinoma Adenoide Cístico Nasal", "Carcinoma Adenoide Cístico do Seio Maxilar"

ABSTRACT

Introduction: Cystic Adenoid Carcinoma of the nasal cavity is the most common malignant tumor of the minor salivary glands, however, it is extremely rare and with a poor prognosis. However, its symptoms are nonspecific, making early diagnosis difficult and causing high morbidity from the disease. **Objectives:** From a case report, describe the pathology and its main characteristics, including its diagnoses and therapeutic approach. **Methods:** A non-systematic literature review was carried out with articles in English and Spanish, from 2011 to 2021, through virtual libraries, comparing the descriptions with our case. **Conclusion:** As it is a rare disease and with symptoms similar to benign diseases, further studies on the subject are needed, so that the diagnosis of the disease is not delayed and the patient receives adequate treatment.

Keywords: "Cystic Adenoid Carcinoma", "Nasal Cystic Adenoid Carcinoma", "Cystic Adenoid Carcinoma of the Maxillary Sinus"

LISTA DE FIGURAS

Figura 1: Imagens de tomografia computadorizada com contraste axial de um paciente com CACNS esquerdo com extensão intraorbital e intracraniana	15
Figura 2: Imagens de tomografia computadorizada com contraste coronal de um paciente com CACNS esquerdo com extensão intraorbital e intracraniana	15
Figura 3: Ressonância magnética ponderada em T1 com gadolínio em corte axial do mesmo paciente demonstrando lesão heterogênea com extensão intraorbital e intracraniana.	16
Figura 4: Ressonância magnética ponderada em T1 com gadolínio em corte coronal do mesmo paciente demonstrando lesão heterogênea com extensão intraorbital e intracraniana.	16
Figura 5: Visão endoscópica de 30 graus do CACNS esquerdo (os asteriscos representam a lesão, e SN, o septo nasal)	16
Figura 6: Visão histológica do carcinoma adenoide cístico demonstrando aparência de queijo suíço.....	17
Figura 7: Visão frontal do desvio causado pelo tumor	23
Figura 8: imagem do tumor removido em ato cirúrgico.....	23
Figura 9: imagem do material removido em ato cirúrgico e enviado para análise histopatológica	23
Figura 10: Visão frontal após retirada do tumor	24
Figura 11: Visão de região nasal após retirada do tumor	24

LISTA DE ABREVIATURAS

CAC – carcinoma adenoide cístico

CACNS – carcinoma adenoide cístico nasossinusal

CIRT - radioterapia induzida por carbono

GSM – glândulas salivares menores

HFL – Hospital federal da lagoa

HMSC – carcinoma nasossinusal multifenotípico

HPV – vírus papiloma humano

LC – controle local

MD – metástase a distancia

PBRT - radioterapia por feixe de partículas

QT – quimioterapia

RT – radioterapia

SUMÁRIO

INTRODUÇÃO	11
REFERENCIAL TEÓRICO	13
OBJETIVOS	20
GERAL.....	20
ESPECÍFICOS	20
MATERIAS E MÉTODOS	21
RELATO DE CASO.....	22
DISCUSSÃO	25
CONCLUSÃO.....	28
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	29

INTRODUÇÃO

O carcinoma adenoide cístico da cavidade nasal é um grande desafio, uma vez que sua progressão é rápida e apresenta um mau prognóstico. Além disso, é uma condição muito rara, representando baixa porcentagem entre todas as neoplasias malignas de cabeça e pescoço. Sua proximidade com estruturas vitais como o sistema nervoso central, nervos ópticos e artéria carótida dificulta a abordagem terapêutica, e é a grande responsável pela morbidade dos pacientes que apresentam essa condição. A incidência anual dessa doença é estimada em menos de 1, quando relacionado a 100 casos por ano, apesar de ocorrer mais frequentemente em mulheres brancas entre a quarta e quinta década de vida, não existem estudos que consigam comprovar mecanismos que expliquem tal prevalência. Associações com hábitos de vida, tais como tabagismo ou etilismo, não foram comprovados como agentes facilitadores da doença. (GAMBÔA, *et al.*, 2017; HU, *et al.*, 2020; LIU, *et al.*, 2012)

A procura tardia a centros de referência capazes de diagnosticar essa condição, é um grande contribuinte para a diminuição na taxa de sucesso terapêutico, visto que a maioria dos indivíduos apresentam a doença com sintomas muito inespecíficos. (ANTONY, *et al.*, 2020)

Devemos dar ênfase a importância da biópsia pré-operatória e do estadiamento por exames de imagem para melhor definição do tratamento. Existem 3 tipos histológicos, o cribiforme - que é o mais comum, tubular – de melhor prognóstico, e sólido - com o pior prognóstico. Apresenta uma taxa de crescimento considerada lenta, mas que é bastante infiltrativa, além de poder causar metástase a distância, sendo mais comum a hematogênica do que a linfática. Caso o tumor seja detectado em estágios precoces e tiver a sua localização em cavidades nasais, a probabilidade de ser realizada uma cirurgia com margens de segurança é maior. A alta taxa de recidiva do CAC faz com que o paciente necessite de um acompanhamento longo, detalhado e contínuo, além de exames de imagem. Isso se aplica inclusive a pacientes que foram submetidos a tratamentos há 20 anos. (ANTONY, *et al.*, 2020; DI STADIO, *et al.*, 2021; GAMBÔA, *et al.*, 2017; HU, *et al.*, 2020)

No caso a ser relatado neste trabalho, abordaremos como sintomas tão clássicos são capazes de afetar de forma significativa a qualidade de vida do paciente, uma vez que a procura a centros de emergência não são capazes de auxiliar na melhora clínica, fazendo com que visitas a essas unidades se tornem frequentes e ineficazes, levando ao sofrimento e frustração do indivíduo. Por fim, o objetivo final desse trabalho será abordar sucintamente a teoria que engloba o CAC e relacioná-la com o caso clínico que será abordado ao longo da discussão,

permitindo assim um maior entendimento sobre a doença e as melhores propostas diagnósticas e terapêuticas.

REFERENCIAL TEÓRICO

O carcinoma adenoide cístico (CAC) é um câncer extremamente raro, representando em torno de 3 a 5 % de todas as neoplasias malignas de cabeça e pescoço, e menos de 25% de todas as neoplasias das glândulas salivares. (CABEZAS L, *et al.*, 2018) O CAC é o tumor maligno mais comum nas GSM e a segunda malignidade mais frequente nas glândulas salivares maiores. A localização mais comum de CAC da glândula salivar é palato duro / mole. As GSM são numerosas (700-900) glândulas exócrinas distribuídas na submucosa da cavidade oral, nasofaringe, amígdalas, hipofaringe e laringe; a localização do tumor pode determinar se a doença é assintomática ou sintomática. Cerca de 55 % têm origem no seio maxilar, 35% nas cavidades nasais, 9% nos seios etmoidais e o restante tem origem nos seios frontal e esfenoidal. (MICHEL, *et al.*, 2013) É comum que se inicie de forma indolente, porém progressiva, com alta probabilidade de infiltração local, disseminação perineural e metástase à distância. Além de seus tipos histológicos, os que tendem a ser mais agressivos. (HU, *et al.*, 2020)

A incidência anual dessa doença é estimada em menos de 1, quando relacionado a 100 casos por ano, ocorrendo mais frequentemente em mulheres brancas entre a quarta e quinta década de vida. Apesar disso, artigos recentes apontam uma mudança nesse padrão epidemiológico, já que a porcentagem de pacientes do sexo masculino afetados pela doença tem aumentado. (HUSAIN, KANUMURI, *et al.*, 2013)

Em 1853, o CAC foi descrito pela primeira vez por Robin, Lorain e Laboulbene. Em 1856, Teodor Bilroth o nomeou como cilindroma, pelas suas características histológicas. Em 1952, Reide o definiu da forma a qual conhecemos hoje, Carcinoma Adenoide Cístico. Em 1962, Tauxé identificou os CAC originários das glândulas salivares menores da cavidade nasal e seios paranasais como um câncer agressivo e de lenta progressão, principalmente pelos estágios avançados os quais foram identificados. (CABEZAS L, *et al.*, 2018; DI STADI, *et al.*, 2021; GAMBÔA, *et al.*, 2017; UNSAL, *et al.*, 2017)

O tipo histológico mais comum da cavidade nasal é o carcinoma espinocelular, seguido do adenocarcinoma e do carcinoma adenoide cístico. Existem 3 subtipos histológicos: o cribiforme - que é o mais comum; tubular – de melhor prognóstico, e sólido - com o pior prognóstico. O Cribiforme é o mais diferenciado e apresenta-se na forma de ilhas ovais de células pequenas com coloração escura e citoplasma mínimo. Já a forma sólida, que é a menos diferenciada de todas, é caracterizada por células hipercromáticas e bordas celulares indefinidas com capacidade mitótica elevada. O tipo denominado tubular deriva-se do cribiforme e é

formado por cordões de pequenas células epiteliais escuras. Em relação a classificação, o cribiforme é tido como grau I, enquanto o tubular e o sólido são, respectivamente, classificados como grau II e III. Os CAC's costumam incluir em suas características extensos pleomorfismos nucleares, hialinização estromal e necrose. Dentre os 3, o sólido é o que apresenta o pior prognóstico. (HUSAIN, *et al.*, 2013)

Recentemente foi descrito um carcinoma que se assemelha histopatologicamente ao CAC sólido, mas sem sua assinatura molecular, o carcinoma nasossinusal multifenotípico (HMSC). Ele é essencialmente relacionado ao vírus do papiloma humano (HPV) e tem um prognóstico melhor, visto que no CAC existe uma dificuldade maior em obter margens claras, juntamente com a proximidade de estruturas vitais, quando comparado ao HMSC. (ANTONY, *et al.*, 2020; MOSALUK, 2013)

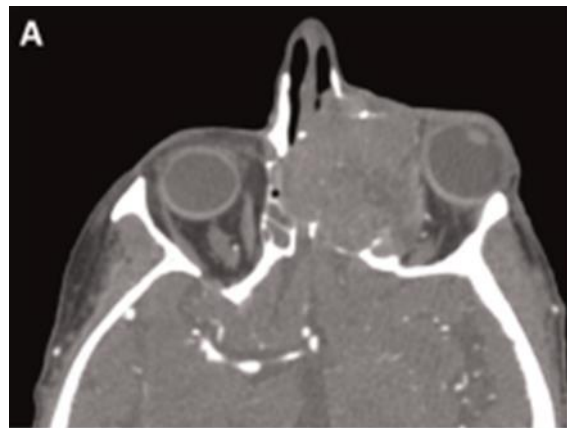
Devido à semelhança clínica e patogenética entre HMSC e CAC nasossinusal, é necessária sua distinção. Embora localmente destrutivo e de alto grau, histologicamente, o HMSC surpreendentemente tem uma evolução clínica lenta em comparação com CAC. Este resultado melhorado pode levar os pacientes a receberem tratamento adjuvante menos agressivo e dissecação dos linfonodos menos extensa. O diagnóstico de HMSC é feito pela positividade p16 difusa e confirmado por testes de HPV usando métodos moleculares. (ANTONY, KAKKAR, *et al.*, 2020)

O CAC apresenta, predominantemente, disseminação metastática hematogênica, sendo as vias linfática e ganglionar mais raras. Esta pode ser resultado do grande espaçamento da distribuição linfática na região nasossinusal. O local mais acometido pela via hematogênica é o pulmão, seguido do osso, fígado, sistema nervoso central e rim. (CABEZAS L, *et al.*, 2018; GAMBÔA, *et al.*, 2017; HU, *et al.*, 2020)

Quando o tumor começa a gerar sintomas, significa que ele já se encontra em estágio avançado e localmente invasivo. (GAMBÔA, *et al.*, 2017) As sintomatologias mais comuns consistem em: obstrução nasal, rinorreia, epistaxe, algia facial e anosmia e o fato de mimetizarem condições inflamatórias benignas como sinusite crônica, predispõe geralmente a um atraso no diagnóstico. Os sinais de alarme que podem atentar para a malignidade da doença são: sintomas nasossinusais unilaterais, edema facial, diplopia, ptose unilateral e neuropatia craniana. Neste contexto, torna-se evidente a necessidade de uma análise criteriosa. (CABEZAS L, *et al.*, 2018; GAMBÔA, *et al.*, 2017)

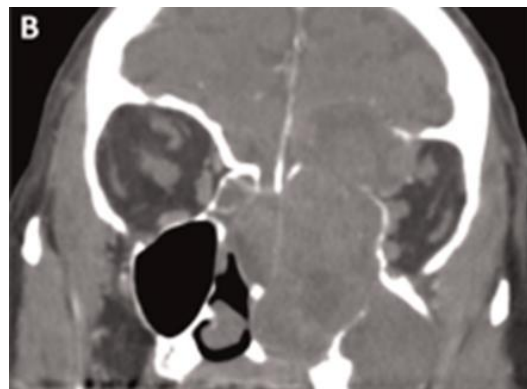
Para o estadiamento tumoral e avaliação de metástase à distância, estudos de imagem são fundamentais. A tomografia computadorizada é o melhor exame a ser realizado para a visualização do trato nasossinusal, base do crânio e invasão óssea causadas pelo tumor. Já a ressonância magnética é melhor para a análise de invasão de tecidos moles, dura-máter e envolvimento para-neural. Quando essas alterações são diagnosticadas, é necessário realizar uma avaliação detalhada por tomografia computadorizada de coluna cervical, tórax e abdome. 3 A cintilografia óssea também é utilizada para estadiamento e escolha de proposta terapêutica. Além da imagem, podemos complementar com a nasofibroscopia, uma vez que esta auxilia na descoberta de tumores em estágio inicial. (CABEZAS L, *et al.*, 2018; GAMBÔA, *et al.*, 2017; HU, *et al.*, 2020; UNSAL, *et al.*, 2017)

Figura 1: Imagens de tomografia computadorizada com contraste axial de um paciente com CACNS esquerdo com extensão intraorbital e intracraniana



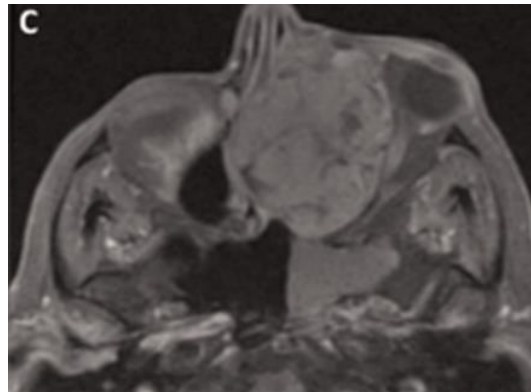
Fonte: HUSAIN, *et al.*, 2013

Figura 2: Imagens de tomografia computadorizada com contraste coronal de um paciente com CACNS esquerdo com extensão intraorbital e intracraniana



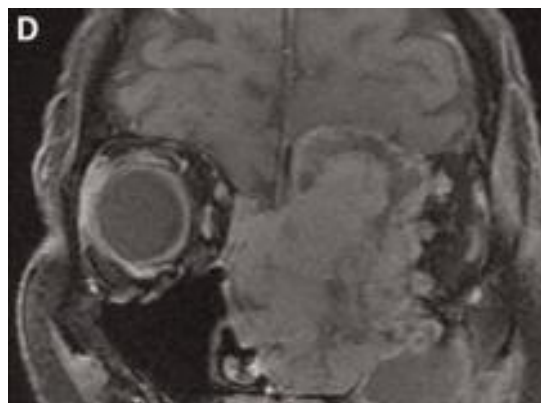
Fonte: HUSAIN, *et al.*, 2013

Figura 3: Ressonância magnética ponderada em T1 com gadolínio em corte axial do mesmo paciente demonstrando lesão heterogênea com extensão intraorbital e intracraniana.



Fonte: HUSAIN, *et al.*, 2013

Figura 4: Ressonância magnética ponderada em T1 com gadolínio em corte coronal do mesmo paciente demonstrando lesão heterogênea com extensão intraorbital e intracraniana.



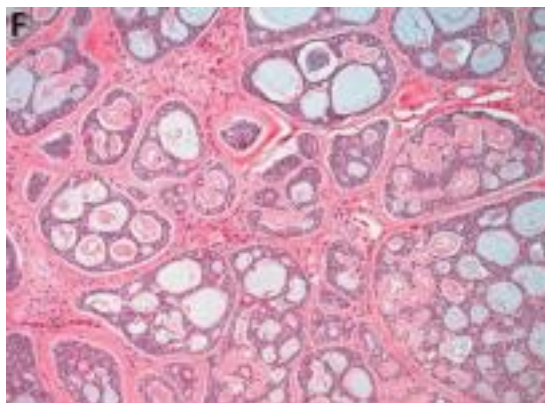
Fonte: HUSAIN, *et al.*, 2013

Figura 5: Visão endoscópica de 30 graus do CACNS esquerdo (os asteriscos representam a lesão, e SN, o septo nasal)



Fonte: HUSAIN, *et al.*, 2013

Figura 6: Visão histológica do carcinoma adenoide cístico demonstrando aparência de queijo suíço



Fonte: HUSAIN, *et al.*, 2013

O tratamento de escolha é a realização de cirurgia com margens de segurança, que podem ou não ser realizadas concomitante a radioterapias específicas, onde essas últimas vão depender do estadiamento e do caso específico do paciente para serem realizadas, podendo ter a função de prolongar o período intercrise da doença. (CABEZAS L, *et al.*, 2018; GAMBÔA, *et al.*, 2017; HU, *et al.*, 2020; UNSAL, *et al.*, 2017)

Falando-se nos tratamentos utilizados no passado, o de escolha consistia na cirurgia radical. Conforme a radioterapia começou a ser mais utilizada, foi observado um aumento da sobrevida desses pacientes em torno de 5 anos. A radiação era mais comumente empregada para tratar tumores irresssecáveis, reduzir a carga tumoral antes da cirurgia, impedir expansão da lesão e também para palição. (HUSAIN, *et al.*, 2013)

A acessibilidade anatômica dos tumores do trato nasossinusal é considerada um fator para um maior uso da radioterapia. A quimioterapia é usada no pré-operatório para reduzir a carga tumoral. Já no pós-operatório, sua utilização consiste em atingir os tumores residuais ainda existentes e para pacientes em palição. Comparando-se as formas terapêuticas de maneira isolada, é possível analisar uma maior taxa de sobrevida nos pacientes que se submeteram à cirurgia. (HUSAIN, *et al.*, 2013)

As técnicas cirúrgicas normalmente empregadas envolvem procedimentos abertos, além de maxilectomia, rinotomia lateral e ressecção craniofacial transfacial. Há relatos de que quando ocorre disseminação perineural, a ressecção endoscópica torna-se menos adequada do que as abordagens abertas tradicionais. A ressecção cirúrgica seguida de radioterapia pós-

operatória é um dos tratamentos empregados, mas não foi observado que esta abordagem é superior a realização da cirurgia de forma isolada. (HUSAIN, *et al.*, 2013)

Embora a cirurgia seja a base do tratamento para CAC de cabeça e pescoço, o controle local (LC) de 10 anos da cirurgia sozinha foi de apenas 60%. Para pacientes com carcinoma adenoide cístico nasossinusal (CACNS), a ressecção completa dentro de margens de segurança, geralmente não é viável. Portanto, a radioterapia (RT), definitiva ou adjuvante à cirurgia, é uma parte importante do manejo multidisciplinar do CACNS, embora a radioterapia baseada em fótons, tenha mostrado um controle local abaixo do ideal. Um dos motivos pelo qual o CACNS tem um prognóstico ruim, é que ele é resistente a RT à base de fótons, além de que também não é um tumor passível de ressecção cirúrgica, fazendo com que a taxa de sobrevida de doença em 5 anos, seja apenas 37,3% quando tratada apenas com RT. Nesses casos, um tratamento local mais eficaz é necessário. (HU, *et al.*, 2020)

Um estudo concluiu que a radioterapia por feixe de partículas (PBRT), radioterapia induzida por carbono (CIRT) ou uma combinação de CIRT e PBRT, pareceu ser uma opção de tratamento promissora para CACNS e produziu controle local satisfatório e perfil de toxicidade. Não foram observadas toxicidades agudas de grau 3 ou superior. Um acompanhamento mais longo é necessário para verificar o benefício a longo prazo da PBRT para pacientes com CACNS. Como o CAC de cabeça e pescoço é insensível à terapia sistêmica, a metástase à distância (MD) continua sendo um grande problema; estudos recentes descobriram que a taxa de falha à distância varia entre 30 e 55% e essas estão relacionadas a diminuição da sobrevida geral. Os dados estatísticos discutidos dependem diretamente tempo de acompanhamento dos pacientes e também do estudo que foi empregado. (HU, *et al.*, 2020)

O CAC apresenta alta incidência de recorrência local e de metástase, independentemente do tratamento que for empregado. O prognóstico dos tumores originados nas glândulas salivares menores é relativamente mais favorável do que aqueles nas glândulas salivares maiores ou seios paranasais. A disseminação do CAC envolvendo a órbita e base do crânio é uma apresentação comum de recorrência pois ele costuma destruir o osso adjacente e se espalha de forma perineural. Entretanto, estima-se que isso ocorra a partir de microembolias tumorais. Embora pareça incomum, as metástases não parecem estar relacionadas com erro no controle local do tumor, mas são um fator determinante para a sobrevivência. As metástases ósseas têm se mostrado mais agressivas que as pulmonares. (HUSAIN, *et al.*, 2013)

Para uma boa análise prognóstica, é importante que sejam estabelecidos a histologia, local do tumor, invasão perineural, margens cirúrgicas e marcadores tumorais. A análise de margens cirúrgicas positivas é o melhor indicador de prognóstico de recorrência local, e há correlação de melhora de sobrevida na vigência de margens negativas. Os marcadores tumorais c-KIT e Ki-67 foram investigados como um alvo de droga potencial e indicador de resultado negativo. O CAC, por ter uma alta taxa de recorrência e um crescimento lento, é necessário ser acompanhado por toda a vida, mesmo que se tenham margens cirúrgicas claras e bem estabelecidas, tanto quanto longos intervalos sem a doença. (HUSAIN, *et al.*, 2013)

OBJETIVOS

GERAL

Descrever um caso de Carcinoma Adenoide Cístico Nasal, abordar seus métodos diagnósticos, diagnósticos diferenciais e tratamento

ESPECÍFICOS

1. Apresentar um relato de caso confirmado de Carcinoma Adenoide Cístico Nasal;
2. Identificar os métodos diagnósticos e diagnósticos diferenciais;
3. Correlacionar o relato de caso com uma revisão não sistemática da literatura;
4. Descrever as dificuldades para o diagnóstico precoce e suas possibilidades terapêuticas.

MATERIAIS E MÉTODOS

Será realizada uma revisão não sistemática da literatura, a partir do relato de caso sobre carcinoma adenoide cístico, abordando os principais assuntos sobre a patologia. Foram utilizadas pesquisas em bibliotecas virtuais, tais como SciELO (Scientific Electronic Library Online) e PubMed (Public/Publisher MEDLINE), além da revista online SGORL PCF (Sociedad Gallega de Otorrinolaringología y Patología Cervicofacial). As palavras-chaves utilizadas nas pesquisas foram "carcinoma adenoide cístico", "carcinoma adenoide cístico nasal", "carcinoma adenoide cístico do seio maxilar" nos idiomas inglês, português e espanhol, sendo selecionados dentro do período de 2011 a 2021. Todas as informações coletadas e descritas neste trabalho, estão contidas nos 10 artigos selecionados.

A metodologia consiste em um relato de caso o qual tanto a história clínica quanto o procedimento cirúrgico, foram realizados através de consultas ambulatoriais recorrentes pela equipe de otorrinolaringologia do Hospital Federal da Lagoa.

Todas as informações foram coletadas a partir de exames realizados antes, durante e após a cirurgia, da análise do prontuário e também pelo acompanhamento clínico pré e pós-operatório.

RELATO DE CASO

W. B. G., homem, 28 anos, 82 kg, pardo, residente de Duque de Caxias, sem comorbidades, alergias ou uso de medicações contínuas relatadas, tabagista, admitido em consulta em clínica da família em março de 2020 referindo obstrução nasal à esquerda associada à cefaleia há 9 meses. Posteriormente, foi encaminhado ao Hospital Federal da Lagoa (HFL) com diagnóstico prévio de sinusite crônica.

Durante consulta ambulatorial no HFL em dezembro de 2020, foi relatada sintomatologia previamente descrita, além de perda ponderal por inanição - devido à inapetência - epistaxe e febre eventual associada. Ao exame físico observou-se tumoração em fossa nasal esquerda, com exteriorização ipsilateral. Foi realizada tomografia computadorizada de emergência, demonstrando as seguintes alterações: desvio septal nasal à direita; espessamento mucoso homogêneo ocupando seio maxilar esquerdo, com extensão do meato nasal inferior ipsilateral. Foi programada exérese de lesão em região septal anterior à esquerda e sinusotomia maxilar e etmoidal ipsilateral, realizadas sem intercorrências.

Em abril de 2020, o paciente foi operado, recebendo alta 15 dias após, com gesso em dorso nasal, tendo retirado-o por conta própria sem orientações médicas. Também foi orientada lavagem nasal. Posteriormente, retornou em consulta programada de reavaliação referindo rinorréia amarelada e saída de crostas, porém negando obstrução nasal, sendo orientado novamente lavagem nasal adequada e atenção aos sintomas.

Um mês após, em nova consulta agendada, referiu melhora de rinorréia e ausência de novos sintomas, trazendo laudo histopatológico constatando carcinoma adenóide cístico com ulceração e margens rentes. Ao exame nasoscópico, apresentava sinéquias entre parede lateral e septo nasal, lesão abaulada e irregular em topografia de corneto superior, podendo sugerir recidiva. Foi orientado pelo cirurgião de cabeça e pescoço, ampliação de margem da mucosa septal contralateral e ipsilateral à lesão, com retirada da cartilagem quadrangular do septo, seguindo em acompanhamento regular com a equipe. Desde a última consulta, o paciente em questão não retornou para prosseguimento e controle do quadro, mesmo com insistência da equipe médica em contatá-lo.

Figura 7: Visão frontal do desvio causado pelo tumor



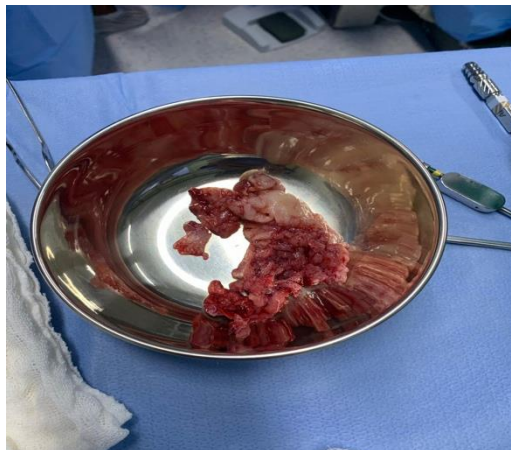
Fonte: foto retirada no pré-operatório imediato.

Figura 8: imagem do tumor removido em ato cirúrgico



Fonte: foto retirada durante o ato cirúrgico.

Figura 9: imagem do material removido em ato cirúrgico e enviado para análise histopatológica



Fonte: foto retirada durante o ato cirúrgico.

Figura 10: Visão frontal após retirada do tumor



Fonte: foto retirada no pós-operatório imediato.

Figura 11: Visão de região nasal após retirada do tumor



Fonte: foto retirada no pós-operatório imediato.

DISCUSSÃO

É importante avaliar os pacientes que recebem o diagnóstico de carcinoma adenoide cístico de forma sistemática. Por se tratar de um tumor agressivo e com uma prevalência muito baixa na sociedade, sua abordagem diagnóstica se torna um desafio tanto para os pacientes quanto para os especialistas. A sintomatologia inespecífica causada pelo tumor e a demora do paciente em procurar atendimento é um fator primordial para que o diagnóstico seja feito de forma tardia.

No caso descrito, o quadro clínico consistia apenas em obstrução nasal associado a cefaleia, sem nenhuma outra queixa que pudesse indicar malignidade. Esses mesmos sintomas podem ser causados por doenças benignas que costumam estar presentes na vida de muitos indivíduos, como por exemplo sinusite crônica e rinite alérgica. Geralmente trata-se de um quadro persistente, e o uso de sintomáticos para a diminuição da exacerbação da dor não conseguem oferecer o alívio necessário, fazendo com que o paciente procure atendimento com frequência.

No que consta na literatura atual, além dos sintomas descritos no caso, podemos encontrar queixas de rinorreia, epistaxe, algia facial e anosmia, além dos sinais que atentam para malignidade: como os nasosinusais unilaterais, edema facial, diplopia, ptose unilateral e neuropatia craniana. (CABEZAS L, *et al.*, 2018) (GAMBÔA, *et al.*, 2017)

Em relação ao diagnóstico, a realização de uma tomografia computadorizada para melhor análise das estruturas nasosinusais torna-se indispensável. De acordo com os laudos descritos do caso, foi possível observar desvio septal nasal à direita; espessamento mucoso homogêneo ocupando seio maxilar esquerdo, com extensão do meato nasal inferior ipsilateral. Algumas dessas alterações podem ser observadas nas imagens tomográficas relatadas no referencial teórico, como a extensão do tumor para o meato. Outros exames também podem ser realizados para o diagnóstico, como a ressonância magnética, que auxiliaria nos casos em que ocorre invasão de tecidos moles, dura-máter e tecido perineural. Nesses casos, é necessário que se realize tomografia computadorizada de coluna cervical, tórax e abdome. A cintilografia óssea também pode auxiliar no estadiamento do tumor. (HUSAIN, *et al.*, 2013)

O tratamento instituído para o paciente do caso consistiu em exérese de lesão em região septal anterior à esquerda e sinusotomia maxilar e etmoidal ipsilateral, por via endoscópica transnasal. Esta foi realizada com o paciente sob anestesia geral. Pela ótica de 30 graus com

visualização por vídeo, foi feita colocação de cotonóide em ambas fossas nasais embebidos com solução de adrenalina e lidocaína, possibilitando assim que se encontrasse a origem do tumor, localizada em fossa nasal esquerda aderido ao septo. Posteriormente foi realizado o descolamento submucoso do septo à esquerda até a origem do tumor, com ressecção e exérese do mesmo. Por fim, houve controle da hemostasia e cauterização da base do septo onde encontrava-se o CAC. (HUSAIN, *et al.*, 2013)

A extensão do tumor do paciente não necessitou das técnicas relatadas na literatura, como os procedimentos abertos, maxilectomia, rinotomia lateral e ressecção craniofacial transfacial. Isso se dá pois essas são reservadas nos casos em que ocorre invasão intraóssea e perineural. (HUSAIN, *et al.*, 2013)

A biópsia realizada com o material coletado confirmou o laudo histopatológico de carcinoma adenóide cístico com ulceração e margens rentes. Em consulta de retorno, o exame nasoscópico identificou sinéquias entre parede lateral e septo nasal, lesão abaulada e irregular em topografia de corneto superior, podendo sugerir recidiva. (HUSAIN, *et al.*, 2013)

De acordo com os artigos estudados, as referências apontam que o CAC em grande parte das vezes costuma recidivar, necessitando, portanto, de nova abordagem cirúrgica. No caso do paciente relatado, após o exame nasoscópico, o cirurgião orientou a realização da ampliação de margem cirúrgica e acompanhamento regular com a equipe, o que não foi acatado pelo enfermo. (ANTONY, *et al.*, 2020; HU, *et al.*, 2020)

O que consta na literatura acerca do CAC é que o melhor tratamento a ser implementado é a cirurgia com margens de segurança, exatamente o que foi realizado pela equipe que acompanhava o caso. A realização da radioterapia pré e/ou pós-operatória costuma ser realizada dependendo do estágio de infiltração e escolha do cirurgião, e estudos apontam que ela é capaz de aumentar a sobrevida dos pacientes em até 5 anos e diminuir períodos intercrise. Em relação a quimioterapia, esta fica reservada no pós-operatório para palição e redução de tumor residual. No pré-operatório, tem utilidade na diminuição da carga tumoral. (DI STADIO, *et al.*, 2021; GAMBÔA, *et al.*, 2017; HU, *et al.*, 2020; HUSAIN, *et al.*, 2013)

A metástase causada pelo tumor não tem uma correlação com o tratamento e não parece estar ligada a uma má abordagem da cirurgia local. Estudos apontam que os locais mais comuns de ocorrer são a órbita ocular e base do crânio, destruindo osso adjacente, podendo se disseminar de forma perineural. (HU, *et al.*, 2020) No caso do paciente em questão, não se pode

afirmar que os indícios de recidiva estão ligados aos fatores citados, mas que a interrupção no tratamento e acompanhamento será um fator diferencial no prognóstico e sobrevida do mesmo.

Diante da discussão proposta, é possível analisar que o CAC apresenta uma difícil abordagem, uma vez que depende do paciente não só procurar atendimento de forma precoce, mas também de se deparar com uma equipe médica que consiga conduzir o tratamento da maneira mais correta. Por ser um tumor extremamente agressivo e com uma taxa de recorrência local e de metástase altas, uma vez que seja feito o diagnóstico, é necessário que o médico oriente o paciente de forma adequada, explicando sucintamente a importância de manter o acompanhamento através de consultas de rotina, exames para rastreio de recidivas e também manter sempre os cuidados e medidas gerais para controle dos sintomas e da progressão do tumor.

CONCLUSÃO

O carcinoma adenoide cístico nasal (CACNS) é uma patologia rara, com uma etiologia ainda não totalmente esclarecida e mau prognóstico. Essa doença tem um diagnóstico desafiador devido às diversas condições clínicas que se assemelham à outras enfermidades benignas, fazendo com que haja atraso no diagnóstico. Além disso, proximidade com estruturas vitais e crescimento rápido e infiltrativo, faz com que a morbidade dos pacientes que apresentam essa condição seja alta. Diante disso, torna-se essencial o maior conhecimento da mesma, por parte dos profissionais de saúde, afim de evitar intervenções médicas desnecessárias, fazendo com que o tratamento seja feito de forma mais precoce possível.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ANTONY, V. M. et al. p16 Immunoexpression in sinonasal and nasopharyngeal adenoid cystic carcinomas: a potential pitfall in ruling out HPV-related multiphenotypic sinonasal carcinoma. **Histopathology**, 2020. p. 989-993.

CABEZAS L, L. et al. Carcinoma adenoide quístico de cavidad nasal y senos paranasales: Experiencia de 5 años en Clínica Las Condes de Santiago de Chile. **Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello**, v. 78, n. 1, 2018. p. 15-24.

DI STADIO, A. et al. A Rare Case of Asymptomatic Adenoid Cystic Carcinoma of the Minor Salivary Glands in an Elderly Patient. **Ear Nose Throat J**, v. 100, n. 5_suppl, 2021. p. 409S-411S.

GAMBÔA, I. et al. Carcinoma Adenóide Cístico Nasossinusal – Um caso clínico. **Acta Otorrinolaringol. Gallega**, v. 10, n. 1, 2017. p. 17-22.

HU, W. et al. Particle Beam Radiation Therapy for Adenoid Cystic Carcinoma of the Nasal Cavity and Paranasal Sinuses. **Frontiers in Oncology**, 10, 2020.

HUSAIN, Q. et al. Sinonasal adenoid cystic carcinoma: systematic review of survival and treatment strategies. **Otolaryngol Head Neck Surg.**, v. 148, n. 1, 2013. p. 29-39.

LIU, J. et al. Molecular biology of adenoid cystic carcinoma. **Head Neck**, v.34, n. 11, 2012. p. 1665-77.

MICHEL, G. et al. Adenoid cystic carcinoma of the paranasal sinuses: retrospective series and review of the literature. **Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis**, v. 130, n. 5, 2013. p. 257-62.

MOSALUK, C. A. Adenoid cystic carcinoma: clinical and molecular features. **Head Neck Pathol**, v. 7, n. 1, 2013. p. 17-22.

UNSAL, A. A. et al. Sinonasal adenoid cystic carcinoma: a population-based analysis of 694 cases. **Int Forum Allergy Rhinol.**, v.7, n. 3, 2017. p. 312-320.