

**Ministério da Saúde**



**COORDENAÇÃO DE ENSINO**

**CIRURGIA DE CABEÇA E PESCOÇO**

**AUTOR: PAULO JOSÉ DE CAVALCANTI SIEBRA**

**SARCOMA DE CÉLULAS DENDÍTRICAS FOLICULARES EM REGIÃO DE  
CABEÇA E PESCOÇO: RELATO DE CASO**

**Rio de Janeiro**

**2018**

**AUTOR: PAULO JOSÉ DE CAVALCANTI SIEBRA**

**SARCOMA DE CÉLULAS DENDÍTRICAS FOLICULARES EM REGIÃO DE  
CABEÇA E PESCOÇO: RELATO DE CASO**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Instituto Nacional de Câncer José Alencar Gomes da Silva como requisito parcial para a conclusão da Residência em Cirurgia de Cabeça e Pescoço

Orientador (a): Dr. Bruno Albuquerque Sousa

Rio de Janeiro

2018

**AUTOR: PAULO JOSÉ DE CAVALCANTI SIEBRA**

**SARCOMA DE CÉLULAS DENDÍTRICAS FOLICULARES EM REGIÃO DE CA-  
BEÇA E PESCOÇO: RELATO DE CASO**

Avaliado e Aprovado por:

Orientador: Dr. Bruno Albuquerque Sousa

Ass. \_\_\_\_\_

Dra. Júlia Mattos Levi

Ass. \_\_\_\_\_

Dr. Fernando Luiz Dias

Ass. \_\_\_\_\_

Rio de Janeiro, \_\_\_\_ / \_\_\_\_ / \_\_\_\_.

Rio de Janeiro

2018

## **AGRADECIMENTOS**

Desejo expressar o mais profundo agradecimento ao Dr. Bruno Albuquerque Sousa por ter auxiliado e estimulado a busca pela melhor técnica cirúrgica e pelo conhecimento teórico – prático em cabeça e pescoço.

## RESUMO

SIEBRA, Paulo José de Cavalcanti. **Sarcoma de Células Dendríticas Foliculares em região de cabeça e pescoço: Relato de caso.** Trabalho de Conclusão de Curso – INCA. Rio de Janeiro, 2018.

Introdução: O Sarcoma de Células Dendríticas Foliculares (SCDF) é uma neoplasia rara do tecido linfoide, cujo principal local de acometimento são os nódulos linfáticos da região de cabeça e pescoço. Objetivo: Descrever um caso de SCDF. Relato do Caso: Paciente do sexo feminino, 41 anos, acometida por SCDF e submetida a cirurgia radical seguido de radioterapia, evolui com doença controlada após 6 meses. Conclusões: por se tratar de neoplasia maligna rara, não existem protocolos de tratamento bem estabelecidos. A paciente deste caso apresentou bom resultado com cirurgia radical seguida de radioterapia.

Palavras-chave: SARCOMA, SARCOMA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS FOLICULARES, NEOPLASIA MALIGNA DOS LINFONODOS

## **ABSTRACT**

SIEBRA, Paulo José de Cavalcanti. **Follicular Dendritic Cell Sarcoma of the head and neck: Case report.** Trabalho de Conclusão de Curso – INCA. Rio de Janeiro, 2018.

Introduction: Follicular Dendritic Cell Sarcoma (FDSC) is a rare neoplasm of lymphoid tissue, whose main site of involvement is the lymph nodes of the head and neck region. Objective: To describe a case of FDSC. Case Report: A 41-year-old female patient, affected by FDSC and submitted to radical surgery followed by radiotherapy, evolved with controlled disease after six months. Conclusions: Because it is a rare malignant neoplasm, there are no well established treatment protocols. The patient in this case presented good outcomes after radical surgery followed by radiotherapy.

Keywords: SARCOMA, FOLLICULAR DENDRITIC CELL SARCOMA, LYMPH NODES MALIGNANCY

## LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1. Ressonância Nuclear Magnética	10
Figura 2. Abaulamento Cérvico-facial	11
Figura 3. Achado cirúrgico: Tumor em espaço para-faríngeo. Vermelho: Artéria Carótida Comum. Azul: Veia Jugular Interna. Amarelo: Nervo Vago.	11
Figura 4. Sítio cirúrgico após exérese.	12
Figura 5. Produto de resseção	12

# SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO .....	08
2	RELATO DE	
CASO.....		010
3	DISCUSSÃO.....	13
4	CONCLUSÃO.....	11
	REFERÊNCIAS.....	12



# 1 INTRODUÇÃO

O sarcoma de células dendríticas foliculares (SCDF) é uma neoplasia rara do tecido linfóide. Os nódulos linfáticos cervicais representam o local mais envolvido. Os principais sítios extranodais da cabeça e pescoço são o palato mole e as tonsilas. Outros locais incomuns em que a doença pode ocorrer incluem o trato gastrointestinal, fígado e baço.

Apresenta curso indolente e costuma acometer adultos, com média de idade de 40 anos, de ambos os gêneros. O principal tratamento consiste na ressecção cirúrgica. Radioterapia e quimioterapia são frequentemente utilizados como adjuvância.

## 2 RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 41 anos, matriculada no Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço do INCA em julho de 2016 por aumento progressivo de volume em hemiface direita e disfagia há 06 meses. Ao exame físico, apresentava abaulamento em palato mole e parede lateral de orofaringe, além de redução da mobilidade em hemilíngua direita e trismo 1+/4+. O tumor também era palpável em região submandibular e em nível II a direita.

A ressonância nuclear magnética evidenciou formação expansiva, de contorno lobulado e limites definidos, medindo cerca de 9,2 x 8,1 x 6,3 cm, centrada no espaço carotídeo e ocupando a fossa infra-temporal e espaço parafaríngeos à direita (Figura 1).

O estudo imunohistoquímico apresentou positividade para marcadores de células dendríticas foliculares CD21, CD23 e CD35, confirmando o diagnóstico de SCDF.

Foi submetida a ressecção do tumor através de acesso cervical combinado com mandibulotomia e translocação glosso-faríngeo-mandibular (Acesso de Krespi, 1981) e reconstrução da faringe com retalho musculocutâneo de peitoral maior (Figuras 2-5). Apresentou boa evolução pós-operatória. Realizou radioterapia adjuvante com 66GY e após 12 meses da cirurgia encontra-se sem evidência de doença.

Figura 1 – Ressonância Nuclear Magnética



Figura 2 – Abaulamento crvico-facial



Figura 3 – Achado cirrgico: Tumor em espao para-farngeo. Vermelho: Artria Cartida Comum. Azul: Veia Jugular Interna. Amarelo: Nervo Vago.

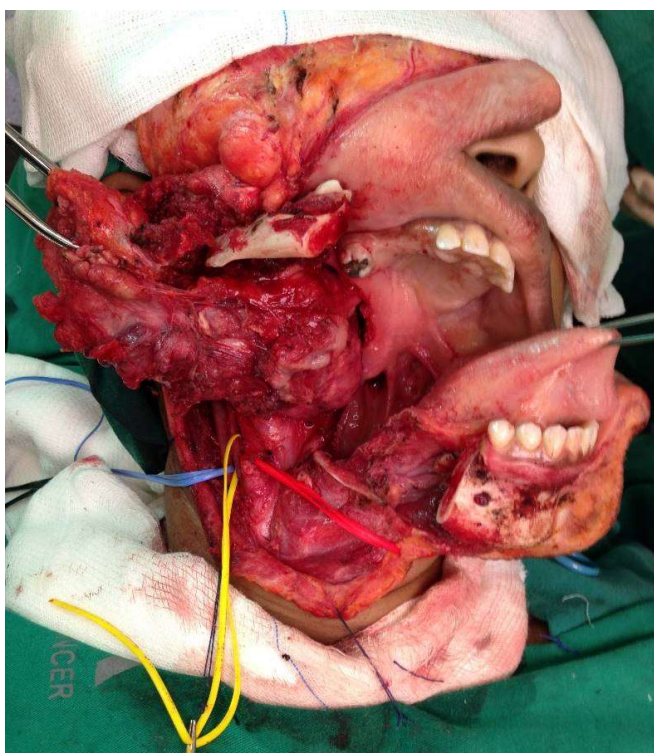


Figura 4 – Sítio cirúrgico após exérese.

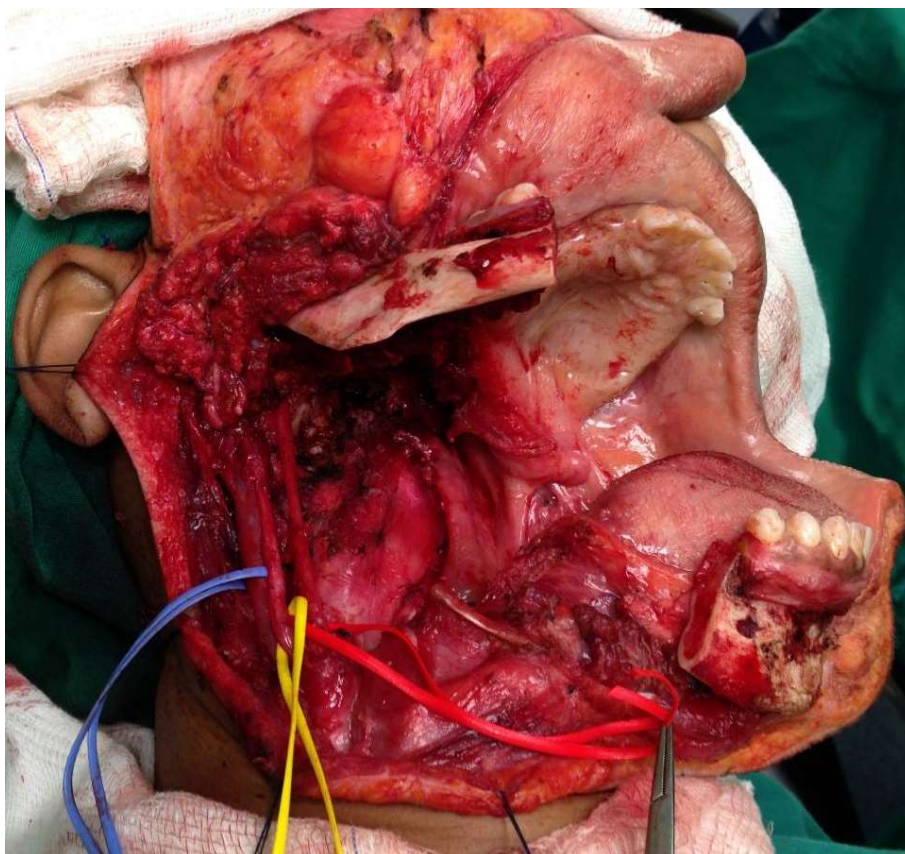


Figura 5 – Produto de resseção



### 3 DISCUSSÃO

Devido a sua raridade, a literatura encontra-se desprovida de evidência para guiar o manejo clínico do SCDF. Nas maiores séries de casos, o principal tratamento é o cirúrgico. No trabalho de Pang e col (2016) com 97 casos, o principal tratamento foi a cirurgia associado ou não a adjuvância.

Como havia extensão da doença para base do crânio no presente caso, foi optado por um acesso cirúrgico que contemplasse todo o espaço parafaríngeo e com boa apresentação das estruturas.

Nesse âmbito, a cervicotomia associada a mandibulotomia com translocação glosso-faríngeo-mandibular (Acesso de Krespi, 1981) possibilitou boa exposição do tumor com reparo e preservação das estruturas da bainha carotídea.

Segundo a literatura, as taxas de recorrência local variam de 23 a 43%, as de metástases encontram-se em torno de 21% e as de mortalidade variam de 3 – 7%. Esses dados sugerem que este tipo de neoplasia apresenta comportamento semelhante ao dos sarcomas de baixo grau, com altas taxas de recorrência mas com baixa letalidade. Os principais fatores de mal prognóstico descritos são a idade (pacientes jovens), ausência de resposta linfoplasmática, tumores maiores que 6cm, e alta contagem de mitoses (> 5 por campo). A paciente do caso foi submetida a radioterapia adjuvante e encontrava-se livre de doença após 06 meses de evolução.

## 4 CONCLUSÃO

O SCDF é uma neoplasia maligna de baixo grau do tecido linfoide da cabeça e pescoço. Devido a raridade, existe pouca evidência na literatura sobre as melhores estratégias de tratamento para SCDF. A cirurgia consiste na principal modalidade terapêutica seguido ou não de adjuvância.

## REFERÊNCIAS

MUÑOZ-FERNÁNDEZ, RAQUEL et al. Follicular dendritic cells are related to bone marrow stromal cell progenitors and to myofibroblasts. *The Journal of Immunology*, v. 177, n. 1, p. 280-289, 2006.

PISANI, FRANCESCO et al. Follicular dendritic cell sarcoma of the neck: report of a case treated by surgical excision and COP plus (PEG)-liposomal doxorubicin. *Journal of Experimental & Clinical Cancer Research*, v. 27, n. 1, p. 1, 2008.

WU, ANNIE; PULLARKAT, SHEEJA. Follicular Dendritic Cell Sarcoma. *Archives of pathology & laboratory medicine*, v. 140, n. 2, p. 186-190, 2016.

PANG, JOHN et al. Follicular dendritic cell sarcoma of the head and neck: case report, literature review, and pooled analysis of 97 cases. *Head & neck*, 2015.

AMIRTHAM, USHA et al. Clinicopathological Profile and Outcomes of Follicular Dendritic Cell Sarcoma of the Head and Neck Region-A Study of 10 Cases with Literature Review. *Journal of Clinical and Diagnostic Research: JCDR*, v. 10, n. 8, p. XC08, 2016.

DOS SANTOS, LG; BORGES, JAL; DE BRITO, TR. Sarcoma de células dendríticas foliculares extranodal. *Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial*, v. 41, n. 2, p. 125-128, 2005.

BILLER HF, SHUGAR JM, KRESPI YP: A new technique for widefield exposure of the base of the skull. *Arch Otolaryngol* 107: 698–702, 1981

DEMONTE F, DIAZ E, CALLENDER D, SUK I. Transmandibular, circumglossal, retropharyngeal approach for chordomas of the clivus and upper cervical spine. Technical note. *Neurosurgical Focus*. 2001;10(3).