

## INTRODUÇÃO

O carcinoma ex-adenoma pleomórfico (CEAP) representa uma transformação maligna dentro de uma lesão benigna prévia, o adenoma pleomórfico (AP). O AP é a neoplasia das glândulas salivares mais comum, representando cerca de 33 a 43% dos tumores que afectam as glândulas salivares *minor*. O palato é a localização mais comum do AP, representando aproximadamente 50% dos casos. Este apresenta-se, habitualmente, como um aumento de volume firme, indolor e de crescimento lento. O doente poderá ter notado a sua presença meses ou anos antes de procurar um médico, o tumor pode ocorrer em qualquer faixa etária, mas é mais comum entre os 30 e os 60 anos. No palato, habitualmente, encontra-se na região látero-posterior, com formato arredondado, superfície lisa, sem mobilidade e ulceração, secundária a traumatismo, também pode ocorrer. O risco de transformação maligna de um AP é de cerca de 5% e, na maioria dos casos, a evolução maligna destes tumores ocorre de forma silenciosa. O risco de malignização aumenta com o tempo de duração do tumor. O CEAP insere-se na categoria de tumores malignos mistos, representando 2 a 6% dos tumores que afectam as glândulas salivares. Cerca de 20% dos CEAP afectam as glândulas salivares *minor*, sendo o palato a localização mais comum. Este tumor é mais comum entre a sexta e oitava décadas de vida. Os doentes relatam, habitualmente, um aumento de volume com vários anos de evolução e com recentes crescimento rápido, dor e ulceração.


## DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

52

♂

X Ant. patológicos  
Consumo étílico

30 U maço/ano



10/12 CONSULTA ESTOMATOLOGIA HOSPITAL DE BRAGA

**Crescimento progressivo lesão úlcero - vegetante palato + queixas álgicas**  
**Diagnóstico histológico AP do palato há 2 anos.**  
**Sem sinais ou sintomas constitucionais.**  
**EO oral: lesão polipóide aderente, com áreas de ulceração, 3x4cm, ocupando todo o palato transversalmente.**  
**Sem adenomegalias cervicais palpáveis.**  
**Plano: Biópsia incisional + TC maxilofacial.**

|  |   |
|--|---|
| 11/12 Histologia - biópsia incisional (retalho 0,9x0,6cm)  | “Lesão com características de AP”.  |
| 01/13 TC maxilofacial  | “Lesão neoplásica expansiva, de características agressivas, pouco compatível com tumor benigno” .   |
| 02/13 Consulta <i>follow up</i>  | Queixas álgicas, tamanho e aspecto da lesão mantidos.<br>Plano: excisão cirúrgica radical, sob anestesia geral 04/13.   |
| 05/13 Histologia - peça cirúrgica (retalho 4,5x3,2x3cm)  | “Adenocarcinoma ex-adenoma pleomórfico. Ausência de imagens de invasão vascular e peri-neural. Neoplasia interceptada por todos os planos cirúrgicos”.  |
| 06/13 Consulta <i>follow up</i>  | Boa evolução localmente, com cicatrização por 2ª intenção e sem sinais macroscópicos de recidiva. Queixas álgicas, em fisgada, apenas aquando deglutição.<br>Plano: nova biópsia incisional das margens cirúrgicas e pedido de consulta de grupo cabeça-pescoço para discussão de orientação terapêutica subsequente. |
| 07/13 Histologia – biópsia incisional (retalho anterior 0,6x0,5cm e retalho posterior 0,6x0,7cm) | “Bordo anterior da ferida cirúrgica com foco residual de neoplasia de características idênticas e bordo posterior sem estruturas neoplásicas identificáveis”.   |
| 08/13 Consulta de Grupo Cabeça-Pescoço   | Opções terapêuticas discutidas: vigilância clínica ou radio (RT) e quimioterapia (QT) ou re-excisão, com cirurgia mutilante. Após revisão bibliográfica, decisão de tratamento com QT e RT, com intuito radical.  |

## DISCUSSÃO

O AP é um tumor tipicamente capsulado e bem circunscrito, habitualmente os tumores das glândulas salivares *minor* apresentam cápsula incompleta. Histologicamente estes tumores são compostos por uma mistura de epitélio glandular e células mioepiteliais, permeados por um fundo semelhante ao mesênquima. Células mioepiteliais plasmocitóides, características, são mais comuns em AP das glândulas salivares *minor*. A transformação maligna nestes tumores é uma complicação potencial, por isso o tratamento de eleição, no caso das lesões do palato, é a excisão cirúrgica sub-periosteia, incluindo mucosa subjacente. O prognóstico é excelente, aquando exérese cirúrgica adequada. Nestes casos, a taxa de cura ronda os 95% e o risco de recidiva é baixo para tumores das glândulas salivares *minor*. O CEAP exhibe, habitualmente, uma aparência macroscópica indiferenciável do AP e microscópica variável, com áreas típicas de AP (grandes e pequenas) e áreas de degeneração maligna do componente epitelial, caracterizada por pleomorfismo celular e actividade mitótica anormal. O componente maligno geralmente apresenta um padrão de crescimento agressivo, com invasão da cápsula e infiltração dos tecidos subjacentes. Existem CEAP, com subtipos histológicos do componente maligno, pouco e bem diferenciados, bem como com diferentes graus de diferenciação. Mais raramente, têm sido também identificados carcinomas *in situ*.

## CONCLUSÕES

A média de idades dos pacientes com CEAP é cerca de 15 anos superior à média dos AP e isso deve, por si só, ser um factor de alerta para eventual *follow up* histológico. Por outro lado, a noção de um *follow up* baseado num padrão histológico variável deve também alertar para a necessidade da implementação atempada do tratamento de eleição para o AP, a excisão radical. Tal não aconteceu neste caso, deixando o risco de malignização aumentar com o tempo decorrido. O tratamento de eleição para o CEAP inclui excisão cirúrgica ampla, eventualmente em conjunto com esvaziamento cervical, QT e RT. O seu prognóstico é reservado, com uma taxa de sobrevivência geral, aos 5 anos, de 25 a 65% e de 10 a 35 % aos 15 anos. O prognóstico relaciona-se com os subtipos histológicos do componente maligno, estudo cujo Serviço de Anatomia Patológica não disponibilizou (melhor nos tumores bem diferenciados e pior nos pouco diferenciados).