

Rabdomiossarcoma cutâneo primário de padrão alveolar: relato de caso em adulto jovem

Primary cutaneous alveolar rhabdomyosarcoma: Case report in a young adult

DOI: <https://www.dx.doi.org/10.5935/scd1984-8773.20201243709>

RESUMO

Sarcomas são neoplasias mesenquimais malignas, raras, que acometem, principalmente, crianças e adolescentes. O rabdomiossarcoma, subtipo oriundo da musculatura esquelética, é condição incomum em adultos, acometendo sítios de localização não habitual, crescimento rápido e de difícil tratamento. Apresenta-se caso de adulto jovem com nodulação em lóbulo auricular esquerdo, cuja análise histopatológica e imuno-histoquímica confirmou tratar-se de rabdomiossarcoma alveolar, o qual foi conduzido em conjunto com a Oncologia.

Palavras-chave: Rabdomiossarcoma Alveolar; Miogenina; Desmina; Excisão de Linfonodo

ABSTRACT

Sarcomas are rare and malignant mesenchymal neoplasms that mainly affect children and adolescents. Rhabdomyosarcoma, a subtype originating from skeletal muscle, is an uncommon condition in adults. It affects sites of unusual location, presents fast growth, and is challenging to treat. We report a case of a young adult with nodules in the left auricular lobe. The histopathological and immunohistochemical analysis confirmed the alveolar rhabdomyosarcoma, and treatment was conducted in association with Oncology.

Keywords: *Rhabdomyosarcoma, Alveolar; Myogenin; Desmin; Lymph Node Excision*

INTRODUÇÃO

Rabdomiossarcoma é uma neoplasia maligna incomum, ocorrendo sobretudo em crianças. Os sítios mais comumente acometidos são cabeça e pescoço (35%), aparelho geniturinário e extremidades (40%) e, menos comumente, tronco, órbita, região intratorácica e retroperitônio. O subtipo alveolar é o mais agressivo, com pior prognóstico.^{1,2}

RELATO DO CASO

Paciente de 21 anos, referindo lesão em lóbulo auricular esquerdo há cerca de um mês, com aumento progressivo de tamanho. Negava outros sintomas associados como dor, febre ou perda ponderal. Exame físico geral normal. Ao exame dermatológico, presença de nodulação endurecida, indolor à palpação e sem qualquer sinal flogístico em região anterior de lóbulo esquerdo, estendendo-se para região posterior (Figuras 1 e 2). Tentativa de aspiração por agulha fina (PAAF) de conteúdo sem sucesso. Após biópsia incisional, exame anatomopatológico apontou

Relato de caso

Autores:

Beatriz Polisel Cernescu¹
Mayara Teixeira Cruz¹
Cássio Rafael Moreira¹
Lígia Márcia Mário Martin¹
Nikolai Cernescu Neto²

¹ Autarquia Municipal de Saúde de Apucarana, Apucarana (PR), Brasil.

² Universidade Positivo, Curitiba (PR), Brasil.

Correspondência:

Beatriz Cernescu
R. Professor João Cândido Ferreira,
2080
Centro
86809-140 Apucarana (PR)
E-mail: bia_cernescu@hotmail.com

Data de recebimento: 13/09/2020

Data de aprovação: 04/03/2021

Trabalho realizado na Autarquia Municipal de Saúde de Apucarana, Apucarana (PR), Brasil.

Suporte Financeiro: Nenhum.

Conflito de Interesses: Nenhum.

Agradecimentos:

Agradecemos à Dra. Amanda Pelegrine Herculiani por gentilmente nos fornecer as fotos das lâminas da imuno-histoquímica.





FIGURA 1:
Nodulação em
lóbulo

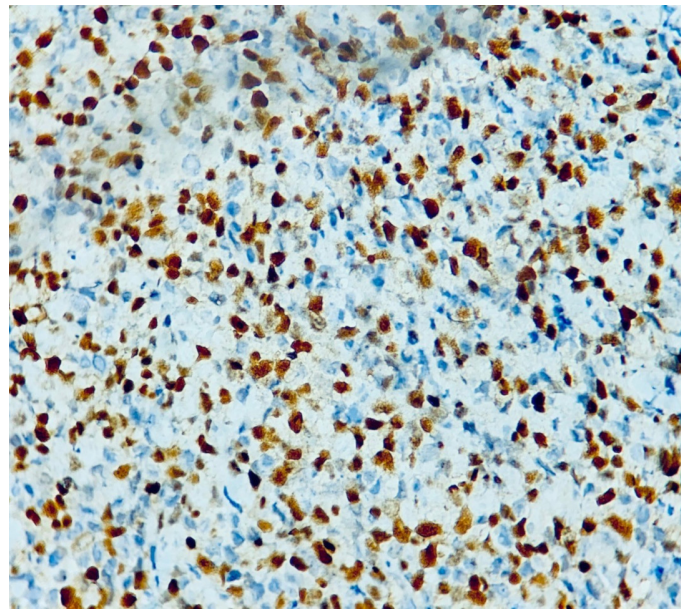


FIGURA 3: Desmina positivo - Clone D 33 (40x)



FIGURA 2:
Nodulação
estendendo-se
para região
posterior

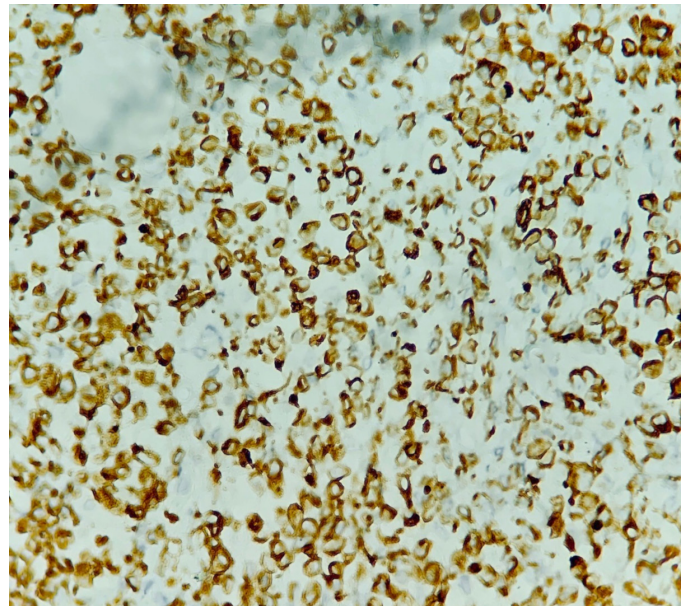


FIGURA 4: Miogenina positivo - Clone D 33 (40x)

neoplasia de células redondas e pequenas, infiltrando tecido adiposo. A imuno-histoquímica foi positiva para desmina e miogenina (Figura 3 e 4), confirmando o diagnóstico de rabiomiossarcoma alveolar. Paciente encaminhado, então, ao Serviço de Oncologia. Tomografia computadorizada de pescoço, em investigação para detecção de metástase, evidenciou linfonodomegalias intraparotídeas à esquerda, com aspecto suspeito para acometimento neoplásico secundário. Realizadas, então, ressecção do tumor da orelha esquerda, ressecção de lesão da parótida esquerda e linfadenectomia cervical radical modificada esquerda (Figura 5). Análise histopatológica da ressecção tumoral apontou rabdo-

miossarcoma alveolar, cujo estadiamento foi pT3 pN1. Produto de ressecção de lesão da parótida apontou infiltração por tal sarcoma e, em linfadenectomia cervical esquerda, foi confirmada metástase de rabiomiossarcoma em quatro dos 30 linfonodos dissecados. O paciente foi, então, submetido a quatro sessões de quimioterapia e 28 sessões de radioterapia. Atualmente, encontra-se em seguimento clínico.

DISCUSSÃO

Sarcomas são neoplasias mesenquimais malignas, raras, que acometem, principalmente, crianças e adolescentes.



FIGURA 5: - Pós operatório de ressecção tumoral e linfadenectomia cervical

O rabdomiossarcoma, subtipo oriundo da musculatura esquelética, é o tipo mais comum de sarcoma de tecidos moles em crianças, correspondendo a cerca de 50% destes tumores, sendo a região de cabeça e pescoço o local mais acometido, seguido pelo trato geniturinário, extremidades, tórax e retroperitônio.¹ Na literatura, há poucos relatos de rabdomiossarcoma cutâneo primário, uma vez que esta é uma condição extremamente rara. Em adultos, a ocorrência é ainda mais incomum – cerca de 90% de todos os rabdomiossarcomas ocorrem em indivíduos abaixo de 25 anos – acometendo sítios de localização não habitual, apresentando crescimento rápido e difícil tratamento.²

Para o diagnóstico, é necessária a realização de biópsia, a qual pode ser cirúrgica, por agulha grossa ou ainda por aspiração por agulha fina (PAAF).

Diagnósticos diferenciais das lesões cutâneas da cabeça e pescoço incluem: hemangioma, linfoma, linfangioma, leucemia cutânea, angiofibroma, neuroblastoma, hematoma, miofibromatose cutânea, glioma, celulite, abscesso, mastoidite e outros sarcomas.²

A histopatologia do rabdomiossarcoma alveolar cutâneo é caracterizada por um infiltrado dérmico de células pequenas, ovaladas e com citoplasma acidofílico. Tais alterações podem ocorrer em várias condições patológicas, sendo imprescindível a realização da imuno-histoquímica para definição de diagnóstico. Em tipos bem diferenciados, podemos encontrar rabdomioblastos e células gigantes multinucleadas neoplásicas características, embora a imuno-histoquímica seja sempre parte integrante do diagnóstico.²

Existem quatro tipos histopatológicos, com suas variantes: embrionário, alveolar, pleomórfico e esclerosante. O subtipo alveolar é o mais agressivo, de progressão rápida, ocasionando metástase precoce, elevando assim as taxas de mortalidade. Neste tipo histológico, não há associação com fatores ambientais. Acredita-se que translocações cromossômicas – t(2;13) e t(1;13) – sejam peças fundamentais em seu desenvolvimento. Há também relatos de acometimento de indivíduos com outras alterações de SNC, trato urogenital, gastrointestinal e nevos melanocíticos, acreditando-se haver predisposição genética em tais grupos.¹

O tratamento de escolha é cirúrgico, combinado sempre com quimioterapia adjuvante a fim de se evitarem metástases. A radioterapia se faz necessária quando a ressecção total da lesão não é possível.

O prognóstico depende do local de origem, tamanho da lesão, estadiamento clínico, da idade do paciente e do tipo histológico.³ Os fatores de bom prognóstico incluem idade precoce no diagnóstico, sítio primário no trato geniturinário e órbita e tipos histológicos embrionário e botrioides.^{2,3}

As lesões passíveis de ressecamento total estão associadas à sobrevida de 90% em cinco anos, o que deixa clara a importância do diagnóstico e instituição de tratamento o mais precocemente possível.^{2,4} ●

REFERÊNCIAS

1. Dziuba I, Kurzawa P, Dopierała M, Larque A, Januszkiewicz-Lewandowska D. Rhabdomyosarcoma in children - current pathologic and molecular classification. *Polish J Pathol.* 2018;69(1):20-32.
2. Lima LL, Rodrigues CAC, Pereira PMR, Schettini APM, Tupinambá WL. Rabdomiossarcoma alveolar cutâneo primário em paciente pediátrico. *An Bras Dermatol.* 2011;86(2):363-5.
3. Farias TP, Rangel LG, Dias FL, Castro ALC, Peryassú BC, Costa RM, et al. Impacto prognóstico do subtipo histológico na sobrevida de pacientes com sarcomas de cabeça e pescoço. *Rev. Bras. Cir. Cabeça Pescoço.* 2008;37(4):224-7.
4. Daya H, Chan HS, Sirkin W, Forte V. Pediatric rhabdomyosarcoma of the head and neck. Is there a place for surgical management? *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2000;126(4):468-72.

CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES:

Beatriz Poliselí Cernescu |  ORCID 0000-0001-5417-1815

Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Mayara Teixeira Cruz |  ORCID 0000-0002-5069-0519

Elaboração e redação do manuscrito.

Nikolai Cernescu Neto |  ORCID 0000-0001-5018-2672

Elaboração e redação do manuscrito; revisão crítica da literatura.

Cássio Rafael Moreira |  ORCID 0000-0001-8710-6585

Aprovação da versão final do manuscrito; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica do manuscrito.

Lígia Márcia Mário Martin |  ORCID 0000-0002-0891-0813

Aprovação da versão final do manuscrito; revisão crítica do manuscrito.