

Rabdomioma extracardíaco do tipo fetal em masseter

Fetal extracardiac rhabdomyoma in masseter

FELIPE PACHECO MARTINS FERREIRA¹, CLARISSA LEITE TURRER², JOSÉ CESÁRIO DA SILVA ALMADA LIMA³, LYSIO FRANÇA⁴, RAMÃO TAVARES NETO⁵, FERNANDO HORTA⁶

RESUMO

O rabdomioma extracardíaco é um tumor benigno derivado de músculo esquelético. É raro, com poucos casos relatados na literatura. De uma forma geral, são classificados clinicamente e morfologicamente em três tipos: adulto, fetal e genital e representam menos que 2% dos tumores de músculo estriado. Este trabalho objetiva, por meio do relato de caso clínico, fazer uma revisão dos dados da literatura existente, acerca do rabdomioma extracardíaco, ressaltando os aspectos clínicos, histopatológicos, diagnósticos e terapêuticos.

Descritores: Rabdomioma. Neoplasias de cabeça e pescoço. Neoplasias de tecido muscular.

SUMMARY

The extracardiac rhabdomyoma is a skeletal muscle benign tumor. It's rare, with few literature cases related. In a general view, these tumors are morphologic and clinical classified in three types: adult, fetal and genital and represent less than 2% of skeletal muscle tumors. The purpose of this article is a literature review about extracardiac rhabdomyoma by a case relate, emphasizing the clinic, histopathologic, diagnostic and therapeutic aspects.

Descriptors: Rhabdomyoma. Head and neck neoplasms. Neoplasms, muscle tissue.

1. Membro Especialista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica. Preceptor da Residência Médica de Cirurgia Plástica do Hospital Universitário São José (HUSJ).

2. Membro Titular da SBCP. Membro Titular da Sociedade Brasileira de Cirurgia Craniomaxilofacial. Coordenadora da Residência Médica de Cirurgia Plástica do HUSJ.

3. Membro Titular da SBCP. Regente do Departamento de Cirurgia Plástica do HUSJ.

4. Cirurgião de Cabeça e Pescoço do HUSJ.

5. Médico Patologista do HUSJ.

6. Médico Residente do Serviço de Cirurgia Geral do HUSJ.

Correspondência: Felipe Pacheco Martins Ferreira
Rua Aimorés, 2344 - Bairro de Lourdes - Belo Horizonte - MG - Brasil -
CEP 30140-072 - Tel: (31) 3292-0414 / 8727-5557.
E-mail: felipe.pacheco@yahoo.com.br

INTRODUÇÃO

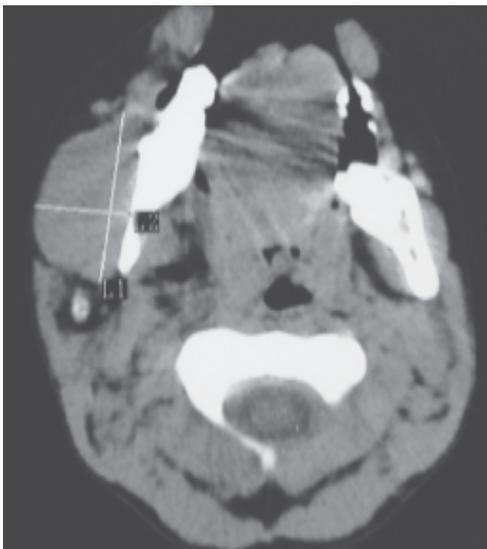
O rabdomioma extracardíaco é um tumor benigno derivado de músculo esquelético. É raro, com poucos casos relatados na literatura. Representam menos que 2% dos tumores de músculo estriado. O tipo fetal, ilustrado neste relato de caso, acomete principalmente região cervicofacial, com predileção para região retroauricular. Possui características histopatológicas muito peculiares, as quais dificultam o diagnóstico, podendo este ser confundido com fibromatoses e neoplasias de baixo grau. O tratamento cirúrgico é efetivo, com mínima possibilidade de recidiva.

Este trabalho objetiva, por meio do relato de caso clínico, fazer uma revisão dos dados da literatura existente acerca do rabdomioma extracardíaco, ressaltando os aspectos clínicos, histopatológicos, diagnósticos e terapêuticos.

RELATO DO CASO

F.N.C., sexo masculino, 7 anos de idade, encaminhado ao serviço de Cirurgia Plástica do Hospital Universitário São José, apresentando quadro de hipertrofia da hemiface direita, a qual foi percebida por sua mãe aos 3 anos de idade, época em que foi realizada biópsia e cujo laudo, ao exame histopatológico, sugere o diagnóstico de fibromatose. Dos 3 aos 7 anos, a criança apresentou aumento lento e progressivo da tumoração. Ao exame físico, o paciente apresentava assimetria facial, com hipertrofia à direita, em região de masseter. O exame da cavidade oral demonstrava distopia oclusal, além de massa de consistência fibroelástica e limites bem definidos à palpação em área jugal, lateral ao ramo da mandíbula. Foi realizada tomografia computadorizada de face que evidenciava: lesão bem delimitada, sólida, em topografia lateral ao ramo mandibular direito, além de deformidade na cortical externa do ramo mandibular, secundária à compressão pela lesão (Figura 1). Realizada biópsia por acesso intra-oral, cujo exame

Figura 1 - Lesão bem delimitada à tomografia computadorizada



histopatológico demonstrava presença de neoplasia composta por células ora fusiformes, dispostas em feixes, ora poligonais, com citoplasma eosinofílico, além da presença de estriações transversais. A confirmação diagnóstica de rabdomioma extracardíaco do tipo fetal foi feita por meio da imunohistoquímica com imunomarcagem para desmina (Figura 2). O paciente foi submetido a ressecção da lesão por acesso submandibular (Figura 3), evoluindo sem intercorrências no pós-operatório (Figura 4).

DISCUSSÃO

Os tumores benignos derivados do músculo esquelético são raros, e se considerarmos a localização extracardíaca, tornam-se ainda mais raros. Dentro deste grupo, os rabdomiomas são consideravelmente menos frequentes que os rhabdomiossarcomas, perfazendo não mais que 2% dos tumores do músculo estriado¹.

De uma forma geral, são classificados clinicamente e morfológicamente em três tipos: adulto, fetal e genital¹⁻⁴. Os tipos adulto e fetal mostram predileção por cabeça e região cervical, entretanto diferem quanto à faixa etária de maior acometimento^{1,2}. O tipo fetal, ilustrado neste relato de caso, é extremamente raro, sendo encontrado tanto em região cervical ou cabeça (com predileção para região retroauricular) de crianças abaixo de 4 anos de idade, ou no trato genital baixo feminino, como vagina, ectocérvice e grandes lábios^{1,4,5}. Por outro lado, o rabdomioma tipo adulto, a forma mais comum de rabdomioma extracardíaco, é quase que restrito à cabeça e pescoço (63% dos casos acometendo cavidade oral, e 13% laringe e faringe), predominando no sexo masculino (4H:1M), com idade média de diagnóstico aos 52 anos, sem predileção por raça^{1,2,4}.

Usualmente, se apresenta como um nódulo arredondado ou polipóide, móvel, fibroelástico, solitário, mas ocasionalmente multifocal, assintomático, acometendo o músculo esternocleidomastóideo, órbita, região retroauricular, laringe, faringe, palato mole e assoalho da boca⁴. Pode ainda se apresentar como uma massa intramuscular, circunscrita, indolor em regiões como a língua, região sublingual e submandibular. Apesar de assintomáticos em sua maioria, podem determinar sintomas compressivos locais, causando obstrução parcial da faringe ou laringe¹. Como consequência, advém rouquidão, dificuldade respiratória ou mesmo de deglutição. Apresentam crescimento lento e variam de alguns milímetros a 15 cm de extensão^{1,4}.

Histologicamente, os rabdomiomas tipo fetal têm em comum a característica de serem constituídos de células imaturas, alongadas e fusiformes de músculo esquelético, em diferentes graus de diferenciação. Entretanto, são divididos em dois subtipos histológicos distintos: o mixóide e a variante celular³, este último se aproximando clinicamente do rabdomioma tipo adulto ao predominar-se em cabeça e pescoço, apesar de relato na literatura de um caso de acometimento gástrico em criança de 3 anos de idade².

A suspeita diagnóstica pré-operatória é feita com base nas características clínicas, imaginológicas (ultra-sonografia, tomografia computadorizada) e biópsia (citopatologia / anatomopatologia e imunohistoquímica)¹.

Na maioria dos casos, o rabdomioma é adequadamente tratado com ressecção local, devendo ser ressecados todos

Figura 2 – **A:** Células fusiformes ou poligonais. **B:** presença de estriações transversais. **C:** imunomarcagem para desmina.

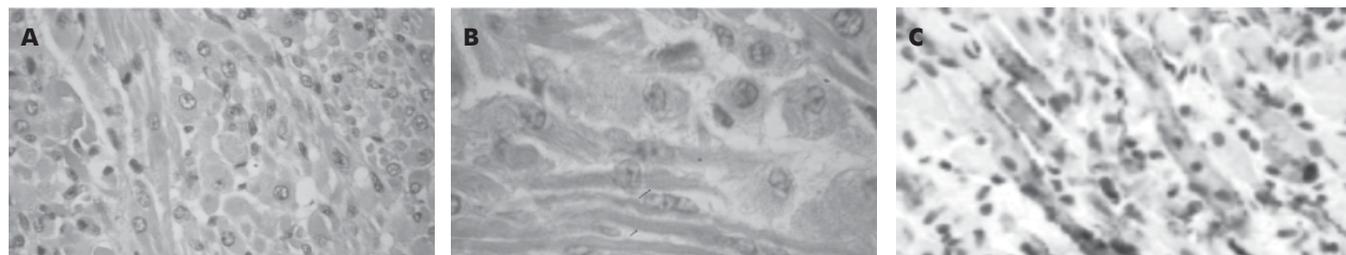


Figura 3 – Intra-operatório: aspecto da lesão. No detalhe, observa-se a peça cirúrgica.

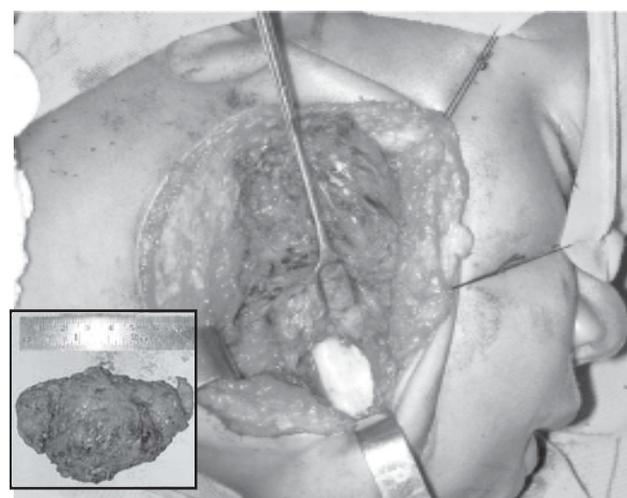


Figura 4 – **A:** Pré-operatório. **B:** Pós-operatório.



os lóbulos do tumor e não sendo necessária ampla margem de segurança. Se não ressecados completamente, podem apresentar recidivas, sendo estas mais frequentes nos casos de tumores multilobulados, multifocais e não completamente encapsulados^{1,2,4}.

Os rabdomiomas não mostram degeneração maligna, ou mesmo invasão local de estruturas adjacentes. Recidivas ocorrem em 16% dos casos relatados na literatura, sendo que em todas houve ressecção incompleta¹.

O diagnóstico diferencial deve ser feito com tumor de células granulares, rhabdomyosarcoma (especialmente o sarcoma botrióide), bem como pólipos vaginais benignos, no caso do tipo genital^{1,2,4}.

Não há relatos na literatura de associação do rabdomioma com o rhabdomyosarcoma, e tampouco com metástases à distância².

CONCLUSÃO

Na medicina não é incomum encontrarmos várias doenças com apresentações clínicas semelhantes, porém com tratamento e prognóstico diversos. É neste contexto que insere a importância do correto diagnóstico do rabdomioma extracardíaco, uma doença benigna de tratamento cirúrgico efetivo com mínimo índice de recidiva.

REFERÊNCIAS

1. Zachariades N, Skoura C, Sourmelis A, Liapi-Aygeri G. Recurrent twin adult rhabdomyoma of the cheek. *J Oral Maxillofac Surg.* 1994;52(12):1324-8.
2. Di Sant' Agnese PA, Knowles DM 2nd. Extracardiac rhabdomyoma: a clinicopathologic study and review of the literature. *Cancer.* 1980;46(4):780-9.
3. Mills AE. Rhabdomyomatous mesenchymal hamartoma of skin. *Am J Dermatopathol.* 1989;11(1):58-63.
4. Konrad EA, Meister P, Hübner G. Extracardiac rhabdomyoma report of different types with light microscopic and ultrastructural studies. *Cancer.* 1982;49(5):898-907.
5. Dehner LP, Enzinger FM, Font RL. Fetal rhabdomyoma: an analysis of nine cases. *Cancer.* 1972;30(1):160-6.