

# RABDOMIOSSARCOMA FUSIFORME DE CABEÇA E PESCOÇO EM ADOLESCENTE: RELATO DE UM CASO COM SUBTIPO HISTOLÓGICO INCOMUM

Alberto J. D. Victor<sup>1</sup>; Patrícia Sasse<sup>1</sup>; Verónica Moreira<sup>2</sup>; Marcos Decnop<sup>3</sup>; Marília F. Graboís<sup>1</sup>; Sima Ferman<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Oncologia Padiátrica; <sup>2</sup>Serviço de Radiologia; <sup>3</sup>Divisão de Anatomia Patológica Instituto Nacional do Câncer (INCA) - Rio de Janeiro, Brasil.

## INTRODUÇÃO

Rabdomiossarcoma (RMS) são os sarcomas de partes moles mais comuns em crianças, correspondendo a 40% dos sarcomas pediátricos. Recentemente o subtipo de células fusiformes/esclerosante (RMSF) foi definido como entidade distinta, com características clínico-patológicas e prognóstico peculiar, correspondendo a 5-10% dos RMS.

## RELATO DE CASO

Adolescente de 12 anos, masculino, branco, com história de dificuldade de mastigação e parestesia na hemiface esquerda por 3 meses. Avaliado por dentista que solicitou radiografia da face que mostrou lesão de partes moles na região mandibular esquerda. Na matrícula referia dor local e dificuldade para alimentar-se, perda ponderal, sem dificuldade respiratória. Ao exame físico apresentava volumosa tumefação pétreo na cavidade oral, de aspecto friável com áreas hemorrágicas, com deformação da hemiface esquerda (figura 1).



Figura 1: A e B - Apresentação ao diagnóstico. Volumosa massa intraoral, friável com áreas hemorrágicas e deformação facial.

A ressonância (RMN) de crânio mostrou volumosa lesão sólida na fossa infratemporal esquerda (Figura 2).

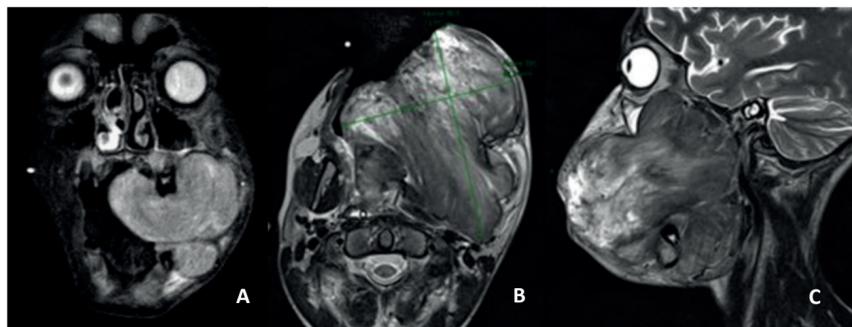


Figura 2: A, B e C - RMN com lesão centrada no espaço mastigador esquerdo com destruição do ramo esquerdo da mandíbula, do processo alveolar, da maxila e do arco zigomático, medindo 11,7 x 10,8 x 8,3 cm (549cm<sup>3</sup>). Comprimia a fossa pterigopalatina e nasofaringe, a retrofaringe e a glândula parótida, contato com a artéria carótida interna e reduz o calibre da veia jugular interna. Superiormente se estende ao forame oval esquerdo, com leve alargamento e discreto realce meníngeo.

A biópsia incisional revelou neoplasia mesenquimal de origem miofibroblástica ou muscular, compatível com RMS de células fusiformes (Figura 3).

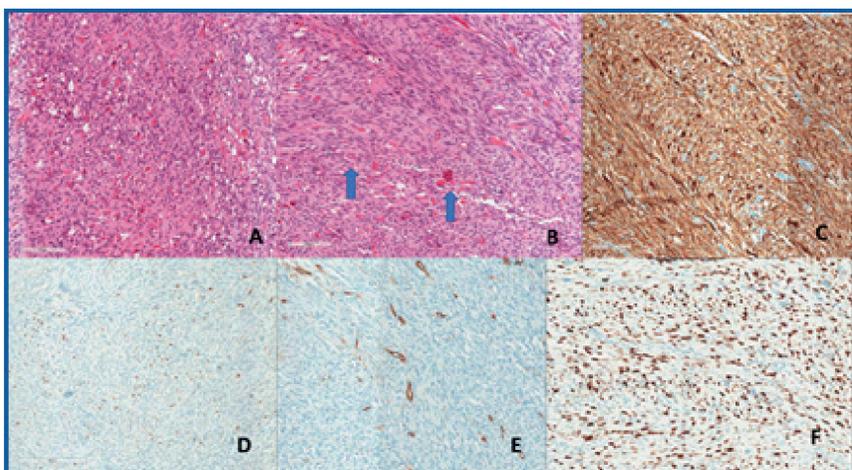


Figura 3: Histopatologia. A e B - Células fusiformes em feixes com padrão em "espinha de peixe". Nota-se células primitivas arredondadas com citoplasma denso e eosinofílico (setas). Hematoxilina e eosina. C - Desmina. Marcação forte e difusa. D - Miogenina: Marcação focal. E - CD34. Negativo. F - Elevado índice proliferativo. Ki-67%

## EVOLUÇÃO

Doença não metastática ao diagnóstico, muito alto risco pelo protocolo Europeu para RMS (EpSSG). Iniciada quimioterapia com ifosfamida, vincristina, actinomicina e doxorrubicina.

Realizada traqueostomia por obstrução da via aérea e inserção de gastrostomia via endoscópica pela obstrução da cavidade oral.

Houve aumento da tumoração em cavidade oral, sendo antecipado o tratamento local para a terceira semana com radioterapia na dose de 5580cGy em 25 Frações.

Apresentou insuficiência respiratória devido a obstrução tumoral da traqueostomia e tromboembolismo pulmonar necessitando suporte ventilatório.

Término da quimioterapia de indução na semana 25 do protocolo.

Atualmente paciente com melhora do estado geral, da capacidade de mastigação e em quimioterapia de manutenção com ciclofosfamida e vinorelbina (figura 4).

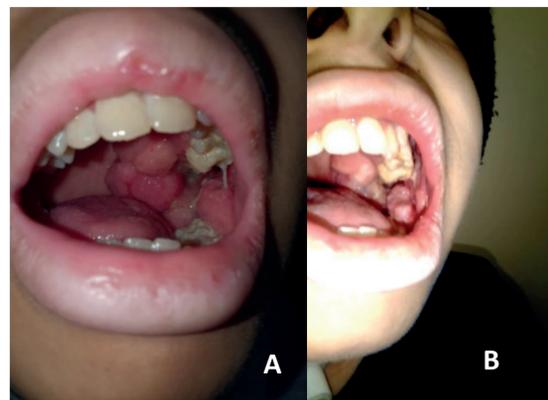


Figura 4: A e B - Apresentação da lesão no final da fase de indução com redução significativa da componente intraoral.

Na RMN de reavaliação ao término do tratamento de indução houve redução de cerca de 75% do volume tumoral com características de lesão predominantemente fibrótica (Figura 5).

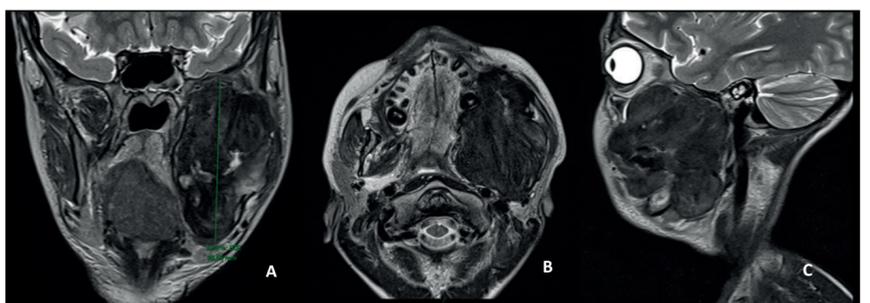


Figura 5: A, B e C - Ressonância Magnética de reavaliação mostrando massa sem restrição a difusão e média 9,3 x 5,0 x 5,6 cm. Abrange a fossa temporal, face interna do arco zigomático e remodela a parede posterior do seio maxilar esquerdo. Ocupa toda a fossa infratemporal, rechaza medialmente o espaço parafaríngeo e posteriormente o espaço vascular sem contato com a artéria carótida. Superiormente é limitada pelos ossos da base de crânio. Apresenta destruição do ramo vertical esquerdo da mandíbula.

## CONCLUSÃO

Com tratamento multidisciplinar foi possível bom controle inicial da doença e melhoria da qualidade de vida, sendo necessário mais tempo de acompanhamento.

## REFERÊNCIAS

Agaram NP. Evolving classification of rhabdomyosarcoma. *Histopathology*. 2022 Jan;80(1):98-108. doi: 10.1111/his.14449. PMID: 34958505; PMCID: PMC9425116.