

LARINGECTOMIA TOTAL EM CRIANÇA COM RABDOMIOSSARCOMA EMBRIONÁRIO DE LARINGE

TOTAL LARYNGECTOMY IN A CHILD WITH LARYNGEAL EMBRYONAL RHABDOMYOSARCOMA

Márcio Costa Fernandes¹; Marco Antônio Cruz Rocha¹; Lia Mizobe Ono¹; Fábio Arruda Binda¹; Gabriel Pacífico Seabra Nunes¹.

RESUMO

Rabdomiossarcoma é um tumor maligno mesenquimal, predominantemente observado em pacientes pediátricos. É extremamente raro em sítio laríngeo, com poucos casos publicados na literatura. A sintomatologia e o seu aspecto macroscópico podem simular outras variantes tumorais da laringe e, portanto, o estudo histopatológico deve ser associado à imuno-histoquímica para o diagnóstico correto. Reportamos o caso raro de um rabdomiossarcoma embrionário tratado através de cirurgia radical e radioquimioterapia adjuvante. Enquanto a conduta em rabdomiossarcomas de cabeça e pescoço envolve desde a cirurgia a procedimentos menos invasivos, o tratamento multimodal também é eficaz, como demonstrado no presente caso. Estudos ainda são necessários para elucidar o comportamento biológico deste tumor e determinar o tratamento mais apropriado.

Descritores: Rabdomiossarcoma Embrionário. Neoplasias Laríngeas; Laringectomia; Quimioterapia.

ABSTRACT

Rhabdomyosarcoma is a malignant mesenchymal neoplasm, predominantly seen in the pediatric group. It is extremely rare in a laryngeal site, with a few case reports published in literature. The symptomatology and macroscopic aspect of this sarcoma can simulate the presence of other neoplastic variants of the larynx; therefore histopathological examination must be associated with immunohistochemistry study for correct diagnosis. We report a rare case of an extensive embryonal rhabdomyosarcoma in a 7-year-old female patient treated with radical surgery and adjuvant chemotherapy. While management of head and neck rhabdomyosarcoma has evolved from radical surgery to less morbid procedures, multimodal therapy also seems effective, as demonstrated in this case. Further studies are needed to elucidate its biological behavior and to determine the most appropriate therapeutic approach.

Keywords: Rhabdomyosarcoma, Embryonal. Laryngeal Neoplasms; Laryngectomy; Chemotherapy.

INTRODUÇÃO

Rabdomiossarcoma é o tumor de partes moles mais frequentes em pacientes pediátricos. É desenvolvido a partir de uma célula primitiva do tecido mesenquimal e se assemelha a uma célula muscular, em desenvolvimento, de um feto de aproximadamente sete a 10 semanas^{1,2}. Essa neoplasia apresenta incidência bimodal, tendo um pico entre dois e quatro anos e outro pico entre 12 e 16 anos de idade; sendo incomum em adultos e, com predileção pelo sexo masculino, em alguns artigos há inversão desta predileção^{4,5}.

Em relação à histologia da doença, há três subtipos: o embrionário, o alveolar e o pleomórfico. O embrionário é o mais co-

mun e geralmente está presente nas crianças. O alveolar também acomete principalmente crianças, enquanto que o pleomórfico é o menos comum, acometendo principalmente adultos^{1,2,5}.

Dentre as localizações mais comuns em crianças, a região da cabeça e pescoço é uma das principais áreas acometidas, e em relação à localização que o rabdomiossarcoma acomete, existem três subtipos que se subdividem em: orbital, parameningeo e não parameningeo. O orbital apresenta os melhores prognósticos. Já o não parameningeo, os sítios mais acometidos são a nasofaringe e o nariz^{1,2}. Apesar desse tipo de tumor ser bem comum na cabeça e pescoço, o acometimento da laringe é raro, sendo

¹ Fundação Centro de Controle em Oncologia do Estado do Amazonas, Serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço, Manaus, AM, Brasil.

presente em cerca de 3% dos casos. Sendo que das partes da laringe, a supraglote e a glote são as predominantemente afetadas^{1,2}. As manifestações clínicas mais comuns do rabdomiossarcoma de laringe são sintomas de obstrução das vias aéreas como dispneia e estridor. Outros sintomas como rouquidão e disfagia também são comuns. Dor e perda ponderal podem ocorrer, geralmente indicando uma doença mais avançada^{2,7}.

Ainda há um grande debate acerca da abordagem terapêutica mais indicada. Algumas literaturas preconizam a cirurgia, outras são adeptas da vertente de preservação do órgão. Independente disso sabe-se que deve ser um tratamento multimodal e multidisciplinar visando limitar ao mínimo as possíveis complicações para o paciente^{3,8}.

RELATO DO CASO

Paciente, sete anos, sexo feminino, tendo a mãe percebido que a criança havia iniciado um quadro de mudança na qualidade vocal, evoluindo posteriormente para rouquidão além de tosse e sensação de sufocamento noturno com aparecimento de roncos durante sono. Pouco tempo depois, procurou uma unidade básica de saúde onde foi realizado exames laboratoriais de rotina que não evidenciaram alterações. No mesmo ano, a paciente evoluiu com perda de peso, piora dos sintomas, evoluindo com dispneia moderada, o que motivou a procura de um serviço de pronto atendimento infantil, onde nesse atendimento, durante oroscopia, foi evidenciada uma massa tumoral que se projetava na orofaringe posterior a base da língua. Foi optado na ocasião pela realização de traqueostomia cervical e no mesmo ato foi realizada laringoscopia de suspensão e feito biópsia da massa tumoral. Na ocasião da propedêutica, o exame de videolaringoscopia não foi realizado por impossibilidade de progressão do aparelho devido massa tumoral que invadia orofaringe e progredia inferiormente para laringe.

Após alta hospitalar, foi encaminhada ao serviço de Oncologia de cabeça e pescoço da Fundação Centro De Controle De Oncologia do Estado do Amazonas - FCECON, com laudo da biópsia e diagnóstico de neoplasia maligna indiferenciada. Foi solicitada imuno-histoquímica da peça que confirmou o diagnóstico de rabdomiossarcoma embrionário da laringe.

Tomografia computadorizada de pescoço evidenciou uma lesão expansiva, sólida, heterogênea que realçava pelo contraste venoso, com áreas hipodensas, necróticas de permeio e áreas gasosas esparsas na periferia desde a região posterior da rinofaringe, obliterando e distendendo toda a laringe indissociando suas estruturas internas, acometendo os espaços supraglóticos e subglóticos com acometimento da cartilagem tireoide (Figura 1).



Figura 1 - Tomografia de tórax e abdômen sem alterações. Demonstra os vários cortes tomográficos demonstrando a lesão tumoral da região cervical com contraste endovenoso evidenciando destruição da cartilagem laríngea e apontando para estágio avançado da doença. 1A; Tomografia computadorizada de região cervical em corte axial.



Figura 1B; Tomografia computadorizada de região cervical com contraste endovenoso evidenciando destruição de cartilagem laríngea e progressão para base da língua,

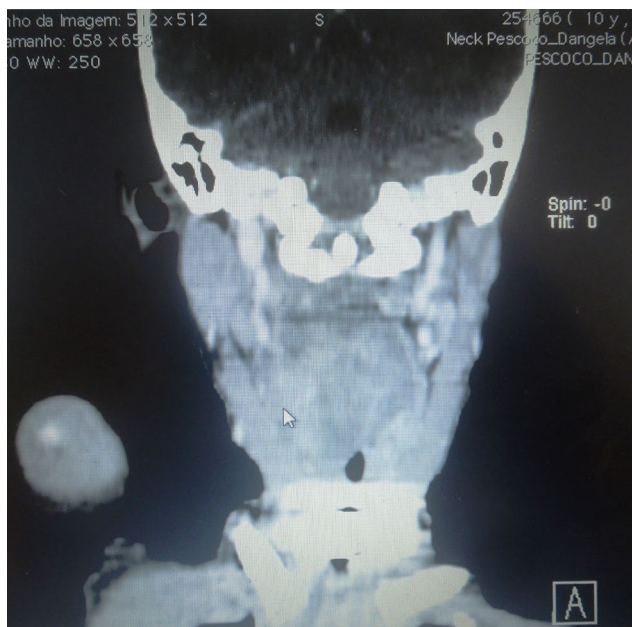


Figura 1C; Tomografia computadorizada de região cervical demonstrando o comprometimento avançado do aparelho laríngeo e obstrução aerodigestiva superior.

Pela lesão avançada de laringe e com a perda de sua função, foi proposta uma laringectomia total, com reconstrução da região faríngea correspondente utilizando um retalho axial miofascial de músculo peitoral maior direito. No inventário intra-operatório, evidenciou-se uma lesão volumosa de região supraglótica, vegetante, com destruição da cartilagem tireoide, sendo o estadiamento intra-operatório T4a, N0, M0.

No pós-operatório, paciente evoluiu de forma satisfatória, com melhora progressiva recebendo alta no décimo dia pós-operatório.

O resultado anatomopatológico confirmou o diagnóstico de rabdomyossarcoma embrionário pT4a, N0, M0, com evidências de margens exíguas e imuno-histoquímica foi positiva para miogenina, desmina, produto do gene INI-1 e CD34 focalmente positivo.

A paciente foi encaminhada para avaliação da oncologia clínica e radioterápica, que optaram pela realização de quimioterapia e radioterapia adjuvante.

Realiza segmento trimestral pós-cirúrgico, estando há quase dois anos com todos os exames de segmento sem evidência de recorrência da doença.

DISCUSSÃO

Rabdomyossarcoma é um tumor maligno que se desenvolve a partir do mesenquima embrionário que normalmente tem início na musculatura estriada. É o mais comum sarcoma de partes moles na criança, representa 5% de todos os tumores malignos até 15 anos de idade. Menos de 2% dos rabdomyossarcomas na região da cabeça e pescoço, ocorrem na laringe^{8,9}. Os locais mais acometidos são a face, região periorbital, região jugal e parotídea¹³. Sendo que de todos os rabdomyossarcomas, 40% deles ocorrem na região da cabeça e pescoço e em 60% dos casos com predileção pela órbita, nasofaringe e cavidade oral¹⁰. O tipo embrionário é o segundo mais comum tumor maligno na infância, responde por 80% de todos os tipos de rabdomyossarcoma e caracteriza-se geneticamente pela perda de heterozigidade do *locus* 11q15¹¹.

A sobrevida desses pacientes está relacionada com o estágio em que se encontra a doença. O IRSG (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group) criou um sistema de classificação do rabdomyossarcoma que é dividido em quatro categorias: tipo I - doença localizada e com completa ressecção cirúrgica; tipo II - doença localizada, mas com evidência de invasão locorregional, incluindo gânglios linfáticos; tipo III - ressecção incompleta ou biópsia com doença residual; tipo IV - metástase à distância⁷.

A disfonia é o principal sintoma inicial, podendo evoluir com disfagia. Algumas crianças cursam com aparecimento de massa cervical e, em alguns casos uma tra-

queostomia de emergência é necessária para garantir via aérea em casos de grandes lesões tumorais que levam a obstrução da via aérea¹². O diagnóstico é obtido por meio de biópsia para análise de amostra tecidual que, microscopicamente se caracterizam pelo aglomerado de células primitivas de pequenas dimensões, algumas das quais com processos eosinofílicos excêntricos, que se localizam imediatamente sob as superfícies mucosas¹⁴.

De acordo com IRIS-V (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study V), o tratamento do rabdomiossarcoma embrionário tem se direcionado à preservação de órgãos, com protocolo de tratamento multimodal, sendo que o papel da cirurgia está limitado à biópsia ou palição em caso de obstrução de via aérea já que o rabdomiossarcoma embrionário apresenta uma alta resposta ao tratamento químico e radioterápico^{7,15}. A literatura aponta para um manejo de preservação de órgão em casos de rabdomiossarcoma embrionário de laringe pela boa resposta ao tratamento quimioterápico e radioterápico, sendo que procedimentos cirúrgicos tem se restringido a ressecções mais econômicas, parciais, que preservam a função da laringe ou no manejo diagnóstico dessas lesões através da biópsia¹⁵.

O caso relatado foi diagnosticado em fase tardia, onde no momento do diagnóstico se evidenciou uma lesão volumosa em um estágio tumoral avançado onde o órgão acometido já havia sido destruído pela lesão tumoral e evoluído com perda de função, com estadiamento T4a, N0, M0, o que motivou optarmos pela realização da cirurgia como principal método de tratamento. Uma laringectomia total com retalho axial miofascial de músculo peitoral maior direito para reconstrução faríngea foi proposta como terapêutica inicial. No resultado histopatológico foi evidenciado o comprometimento de margens cirúrgicas, o que motivou a solicitação e manejo da doença com radioterapia e quimioterapia.

REFERÊNCIAS

- Hicks J, Flaitz C. Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children. *Oral Oncol* 2002;38(5):450-9.
- Jain A, Singh SN, Sharma MP. A rare case of subglottic embryonal rhabdomyosarcoma: managed with the aim of organ preservation. *J Laryngol Otol*. 2015;129(1):106-9.
- Gradoni P, Giordano D, Oretti G, Fantoni M, Barone A, La Cava S, et al. Clinical outcomes of rhabdomyosarcoma and Ewing's sarcoma of the head and neck in children. *Auris Nasus Larynx*. 2010;38(4):480-6.
- Abdulai AE, Nuamah IK, Gyasi R. Head and neck tumours in Ghanaian children. A 20 year review. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2012;41(11):1378-82.
- Ohba S, Matsumoto F, Fujimaki M, Ito S, Yokoyama J, Ikeda K. Embryonal rhabdomyosarcoma of head and neck in an adult. *Auris Nasus Larynx*. 2012;39(3):326-8.
- Russel JO, Revenaugh PC, Budd GT, Greskovich J, Scharpf J. Failed organ preservation strategy for adult laryngeal embryonal rhabdomyosarcoma. *Am J Otolaryngol*. 2015;36(2):277-9.
- Raney RB, Maurer HM, Anderson JR, Andrassy RJ, Donaldson SS, Qualman SJ, et al. The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group (IRSG): major lessons from the IRS-I through IRS-IV studies as background for the current IRS-V treatment protocols. *Sarcoma*. 2001;5(1):9-15.
- Flamant F, Terrier-Lacombe MJ, Habrand JL, Couanet D, Brugieres L, Revillon Y. Les rhabdomyosarcomes. *Med Infant*. 1988;8:799-815.
- Chen WP, Tung CL, Huang WH, Huang CL, Leung JH. Embryonal rhabdomyosarcoma of the larynx: a case report. *Chin J Radiol*. 2009;34:197-200.
- Rinaldo A, Howard DJ, Ferlito A. Laryngeal chondrosarcoma: a 24 year experience at the Royal National Throat, Nose and Ear Hospital. *Acta Otolaryngol*. 2000;120(6):680-8.
- Marcus KC. Pediatric solid tumors. In: *Clinical Oncology*. 1st ed. Atlanta: American Cancer Society; 2003. p. 577-788.
- Kato MA, Flamant F, Terrier-Lacombe MJ, Habrand JL, Schwaab G, Luboinski B, et al. Rhabdomyosarcoma of the larynx in children: a series of five patients treated in the Institut Gustave Roussy (Villejuif, France). *Med Pediatr Oncol*. 1991;19(2):110-4.

13. Shah JP, Patel SG, Singh B, editors. Jatin Shah's head and neck surgery and oncology. 4th ed. Philadelphia: Elsevier/Mosby; 2012.
14. Burns DK, Kumar V. The musculo-skeletal system. In: Kumar V, Cotran RS, Robbins SJ, editors. Robbins basic pathology. 7th ed. Philadelphia: Saunders; 2003. p.755 -88.
15. Raney BR, Anderson JR, Barr FG, Donaldson SS, Pappo AS, Qualman SJ, et al. Rhabdomyosarcoma and undifferentiated sarcoma in the first two decades of life: a selective review of intergroup rhabdomyosarcoma study group experience and rationale for Intergroup Rhabdomyosarcoma Study V. J Pediatr Hematol Oncol. 2001;23(4):215-20.

Recebido em: 03/10/2018

Aceito para publicação: 09/01/2019

Conflito de interesses: Não

Fonte de financiamento: Não

Endereço para correspondência:

Márcio Costa Fernandes

E-mail: mcostafernandes2010@hotmail.com

mcostafernandes123@gmail.com