

Rabdomiossarcoma alveolar cutâneo primário em paciente pediátrico*

Primary cutaneous alveolar rhabdomyosarcoma in a pediatric patient

Livia Lima de Lima¹

Priscilla Maria Rodrigues Pereira³

Walquíria Lima Tupinambá¹

Carlos Alberto Chirano Rodrigues²

Antônio Pedro Mendes Schettini⁴

Resumo: O rabdomiossarcoma é o tumor de partes moles mais comum na infância, sendo raro o acometimento exclusivamente cutâneo. Apresenta-se caso de criança com nódulo doloroso na face, cuja análise histopatológica e imunoistoquímica confirmou tratar-se de rabdomiossarcoma, o qual foi conduzido por equipe multidisciplinar. Os tumores de partes moles são responsáveis por 6% de todos os tumores infantis; destes, 53% são rabdomiossarcomas, que podem acometer qualquer sítio. A manifestação como nódulo dérmico é incomum, representando um desafio diagnóstico, já que não possui características clínicas que o diferenciem de outras patologias.

Palavras-chave: Neoplasias cutâneas; Neoplasias de cabeça e pescoço; Pediatria; Rabdomiossarcoma alveolar

Abstract: Rhabdomyosarcoma is the most common soft tissue tumor in childhood; however, it rarely affects only the skin. This case report describes a child with a painful nodule on her face. Histopathology and immunohistochemistry confirmed the diagnosis of rhabdomyosarcoma, and a multidisciplinary team then followed up the patient. Soft tissue tumors are responsible for 6% of all childhood tumors, and 53% of these are rhabdomyosarcomas, which may affect any part of the body. Presentation in the form of skin nodules is rare and represents a diagnostic challenge, since there are no clinical characteristics that differentiate this condition from other pathologies.

Keywords: Head and neck neoplasms; Pediatrics; Rhabdomyosarcoma, Alveolar; Skin neoplasms

INTRODUÇÃO

O rabdomiossarcoma é uma neoplasia maligna derivada das células mesenquimais primitivas, precursoras do músculo esquelético estriado. Os sítios mais acometidos são cabeça e pescoço (35%), aparelho geniturinário e extremidades (40%) e, menos comumente, tronco, órbita, região intratorácica e retroperitônio. A forma exclusivamente cutânea possui apenas 16 casos descritos na literatura.^{1,2,3}

RELATO DO CASO

Paciente feminino, dois anos, apresentava desde quatro meses de idade lesão dolorosa, com crescimento progressivo, na região paranasal esquerda. Negava sintomatologia sistêmica, como

febre ou perda ponderal. Exame físico geral dentro da normalidade, sem linfadenopatias. Ao exame dermatológico, presença de nódulo eritematoso, lobulado, firme, endurecido, com telangiectasias na superfície, medindo 3,2 x 2,4 cm, na região paranasal esquerda (Figuras 1 e 2).

Após a biópsia da lesão, o exame histopatológico revelou epiderme normal e infiltrado na derme composto por células pequenas com citoplasma claro, redondas e azuis. Essas células formavam mantos com septos fibrosos semelhantes aos alvéolos pulmonares (Figura 3). A imunoistoquímica foi positiva para miogenina e desmina, afirmando o diagnóstico de

Recebido em 17.11.2009.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 06.05.2010.

* Trabalho realizado na Fundação de Dermatologia Tropical e Venereologia Alfredo da Matta – Manaus (AM).

Conflito de interesse: Nenhum / *Conflict of interest: None*

Suporte financeiro: Nenhum / *Financial funding: None*

¹ Residente de dermatologia pela Fundação de Dermatologia Tropical e Venereologia Alfredo da Matta – Manaus (AM), Brasil.

² Médico especialista em dermatologia pela Sociedade Brasileira de Dermatologia (SBD); dermatologista e preceptor da residência médica em dermatologia da Fundação de Dermatologia Tropical e Venereologia Alfredo da Matta – Manaus (AM), Brasil.

³ Residente de dermatologia pelo Hospital Universitário Getúlio Vargas – Manaus (AM), Brasil.

⁴ Mestre em patologia tropical pela Universidade Federal do Amazonas; dermatologista e preceptor da residência médica em dermatologia da Fundação de Dermatologia Tropical e Venereologia Alfredo da Matta – Manaus (AM), Brasil.



FIGURA 1: Nódulo eritematoso, endurecido, bem delimitado, medindo 3,2 x 2,4 cm, na região paranasal esquerda

rabdomiossarcoma alveolar (Figuras 4 e 5).

Foram realizados exames bioquímicos, cintilografia óssea, tomografia de tórax, crânio e abdome, todos dentro da normalidade. A tomografia dos seios paranasais demonstrou massa subcutânea de contornos e limites definidos acima do seio maxilar esquerdo, junto ao sulco nasal, sem invasão óssea, medindo 2,3 x 1,5 cm.

Após a investigação para detecção de metástases, a lesão foi estadiada no grupo IA, de acordo com o *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Clinical Grouping System*, tendo sido a paciente submetida à exérese cirúrgica completa da lesão, com reconstrução do defeito por meio de retalho frontal. Está recebendo quimioterapia adjuvante e manteve o estadiamento clínico após análise histopatológica da peça cirúrgica.



FIGURA 2: Nódulo eritematoso, com telangiectasias na superfície, lobulado, medindo 3,2 x 2,4 cm, na região paranasal esquerda

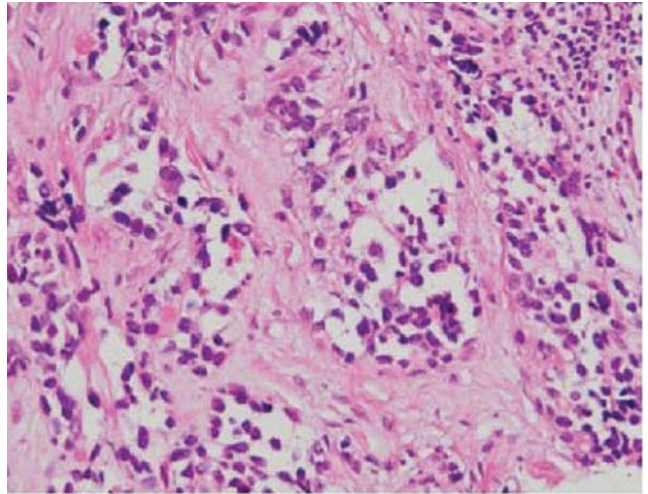


FIGURA 3: Infiltrado na derme composto por células pequenas com citoplasma claro, redondas e azuis, formando mantos semelhantes aos alvéolos pulmonares

DISCUSSÃO

Os tumores derivados de partes moles representam apenas 6% de todas as malignidades pediátricas; destas, 53% são rabdomiossarcomas, os quais constituem 3,5% dos cânceres em crianças menores de 14 anos e 2% dos casos dos 15 aos 19 anos.^{1,4}

O rabdomiossarcoma cutâneo primário é extremamente raro, tendo sido relatados apenas 16 casos na literatura. Predomina no sexo masculino e em baixa faixa etária. Clinicamente, manifesta-se como pápula ou nódulo assintomático na face, de crescimento progressivo, que altera as estruturas anatômicas, podendo causar obstrução. As metástases ocorrem, frequentemente, por disseminação linfática para linfonodos regionais e hematogênica para

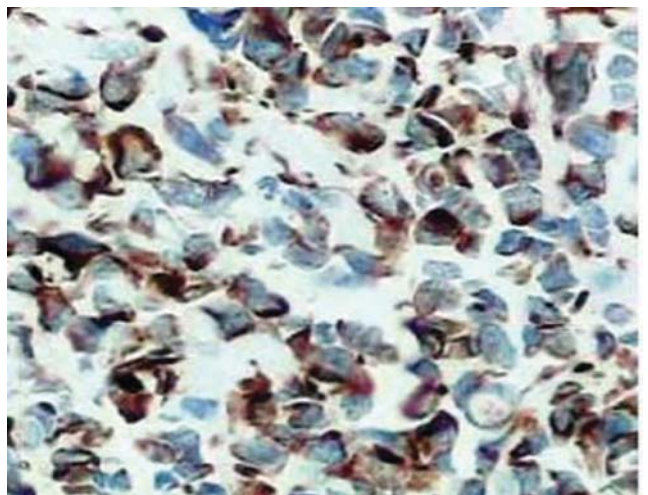


FIGURA 4: Desmina positiva

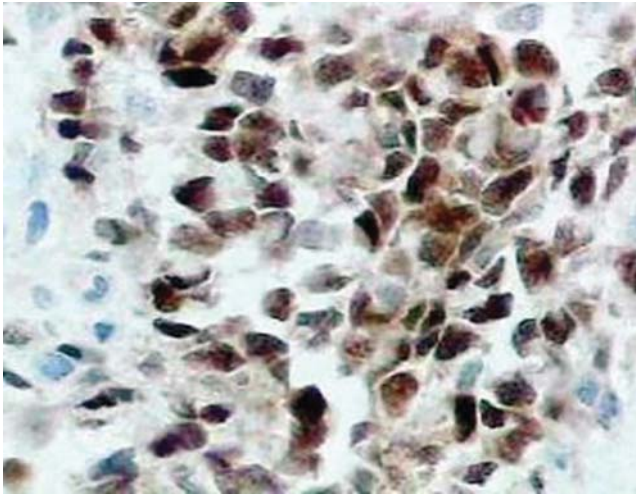


FIGURA 5: Miogenina positiva

pulmões, ossos, medula óssea, sistema nervoso central, coração, fígado e mama.^{1,2,3,5}

A diagnose diferencial das lesões cutâneas da cabeça e pescoço inclui: hemangioma, linfoma, linfangioma, leucemia cutânea, angiofibroma, neuroblastoma, hematoma, miofibromatose cutânea, glioma, celulite, abscesso, mastoidite e outros sarcomas.^{2,5,6}

A histopatologia é caracterizada por um infiltrado denso na derme composto por células pequenas, redondas e azuladas, de citoplasma claro, com figuras de mitose. Essas características podem ocorrer em várias patologias, como sarcoma de Ewing, linfoma e neuroblastoma, sendo mandatória a realização da imunoistoquímica para definir o diagnóstico. A classificação histopatológica é dividida em cinco grupos: embrionário (58%), alveolar (31%),

botrioide (6%), pleomórfico (4%) e indiferenciado (1%). O subtipo alveolar é o mais agressivo, rapidamente progressivo e com metástase precoce, o que ocasiona elevada mortalidade quando comparado com o subtipo embrionário.^{1,2,3,7,8}

A imunoistoquímica é uma ferramenta importante para definir a linhagem celular. Os anticorpos antidesmina, antiactina e antimioglobina têm sido utilizados como marcadores musculares, confirmando a origem das células mesenquimais com diferenciação muscular esquelética. Marcadores relativamente novos, como miogenina e MyoD1, identificam proteínas nucleares, sendo mais sensíveis e específicos para os rabdomiossarcomas. A reatividade das células para a desmina e a miogenina é diretamente proporcional ao grau de diferenciação do tumor, e a positividade da miogenina está fortemente relacionada com o subtipo alveolar.^{2,3,8}

O tratamento de escolha é cirúrgico, combinado com quimioterapia adjuvante em todos os casos para controle de micrometástases. A radioterapia é necessária quando a ressecção total não é possível. A terapia combinada aumentou a sobrevida em cinco anos nas últimas décadas: de 25% em 1975 para 70% em 1991.^{4,5,7}

O prognóstico varia com o sítio de origem, tamanho do tumor, estadiamento clínico, idade do paciente e tipo histológico. Os fatores de bom prognóstico incluem idade precoce no diagnóstico, sítio primário no trato geniturinário e órbita e tipos histológicos embrionário e botrioide.^{1,5}

Apesar da baixa faixa etária acometida pelo rabdomiossarcoma, as lesões totalmente ressecadas estão associadas com sobrevida de 90% em cinco anos, o que enfatiza a necessidade de reconhecimento clínico e conduta precoces. □

REFERÊNCIAS

1. Agarwala S. Pediatric rhabdomyosarcomas and nonrhabdomyosarcoma soft tissue Sarcoma: Review article. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2006;11:15-23.
2. Ferman SE, Land MGP, Eckhardt MBR, Machado AL, Cristofani LM, Odone Filho V. O diagnóstico tardio do rabdomiossarcoma. *Pediatria (São Paulo).* 2006;28:109-16.
3. Skubitz KM, Adamo DRD. Sarcoma. *Mayo Clin Proc.* 2007;82:1409-32.
4. Brecher AR, Reyes-Mugica M, Kamino H, Chang MW. Congenital primary cutaneous rhabdomyosarcoma in a neonate. *Pediatric Dermatology.* 2003;20:35-338.
5. Tari AS, Amoli FA, Rajabi MT, Eshahani MR, Rahimi A. Cutaneous Embryonal Rhabdomyosarcoma Presenting as a Nodule on Cheek; A Case Report and Review of Literature. *Orbit.* 2006;25:235-8.
6. Gontijo B, Silva CMR, Pereira LB. Hemangioma da infância. *An Bras Dermatol.* 2003;78:651-73.
7. 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;126:468-72.
8. Ragsdale BD, Lee JP, Mines J. Alveolar rhabdomyosarcoma on the external ear: a case report. *J Cutan Pathol* 2009; 36: 267-9.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Livia Lima de Lima

Rua A29, Conjunto Ajuricaba, 293, Planalto
69046-310 Manaus, AM, Brasil

Tel.: 92 9985-5252

E-mail: lilima_nb@botmail.com

Como citar este artigo/How to cite this article: 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.