

Adult rhabdomyoma at submandibular gland

Rabdomioma adulto em glândula submandibular

Ana Helena Willrich¹, Juliana Elizabeth Jung², Ana Paula Percicote³, Renata Becker⁴, Sérgio Ossamu Ioshii⁵

Keywords: rhabdomyoma, salivary gland diseases, submandibular gland neoplasms.

Palavras-chave: doenças das glândulas salivares, neoplasias da glândula submandibular, rabdomioma.

INTRODUÇÃO

Os rabdomiomas são lesões da musculatura estriada esquelética e se dividem em dois tipos: o neoplásico e o hamartomatoso. O neoplásico, tipo mais raro, geralmente localiza-se em sítio extracardíaco, e é subclassificado em adulto, fetal e genital. Os hamartomatosos, tipos mais comuns, são divididos em rabdomioma cardíaco e hamartoma mesenquimal rabdomiomatoso da pele^{1,2}.

Os rabdomiomas do tipo adulto são neoplasias benignas raras e acometem, predominantemente, homens (70% dos casos) por volta de 25-40 anos de idade. A maioria envolve a região da cabeça e pescoço (90% dos casos), podendo ter envolvimento da cavidade oral, assoalho da boca, palato mole, faringe e laringe. Existem relatos de acometimentos em outros sítios, como órbita, bexiga, esôfago, tronco e extremidades^{2,3}.

Reportamos, a seguir, o caso de paciente do sexo masculino, 61 anos, com tumor no assoalho da boca com aparecimento há 1 ano.

APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente masculino, 61 anos, deu entrada no ambulatório no ano de 2010, devido a tumor no assoalho da boca com aparecimento há 1 ano. Paciente tabagista havia 30 anos. Ao exame físico: glândula submandibular aumentada de volume com lesão móvel e bem delimitada, com características clínicas de benignidade. Linfonodos cervicais não palpáveis.

O paciente foi submetido à punção por agulha fina, que foi insatisfatória (acelular), e a posterior exérese da glândula submandibular direita demonstrou os seguintes achados: neoplasia benigna bem delimitada, constituída por células poligonais com citoplasma granular e eosinofílico (Figura 1A-B). Exame imunohistoquímico foi realizado para complementação diagnóstica com os seguintes marcadores: CKAE1/AE3, Ki67, α -AML, Desmina, MyoD1, CD68, Inibina, Vimentina e S100. Foi evidenciada positividade para os marcadores Desmina e MyoD1 (Figura 1C-D).

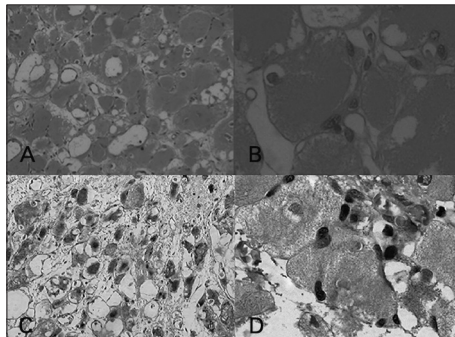


Figura 1. A: Coloração Hematoxilina-Eosina (Aumento 100x); B: Coloração Hematoxilina-Eosina (Aumento 400x); C: Desmina (Aumento 100x); D: Myo D1 (Aumento 400x).

DISCUSSÃO

O rabdomioma do tipo adulto é uma neoplasia rara que tem predileção pela região da cabeça e pescoço. O local mais frequente de acometimento é na cavidade oral, em assoalho da boca, e na região de parafaringe¹.

Clinicamente, o rabdomioma apresenta crescimento lento e indolor, com a sintomatologia variando conforme o local do acometimento^{3,4}.

O rabdomioma adulto geralmente se manifesta como uma massa encapsulada, uniforme, representada por células poligonais com citoplasma granular e eosinofílico. Podem existir vacúolos abaixo da membrana celular, que conferem um aspecto estrelado ou de “teia de aranha”. Notam-se células com estrias transversais em quase todos os casos. Há presença de um estroma fibroso e a atividade mitótica é extremamente baixa. Alguns casos podem, ocasionalmente, demonstrar degeneração vacuolar ou espaços entre as células neoplásicas. As estrias transversais e as estruturas cristalinas podem ser melhor identificadas com a coloração pela hematoxilina ácido fosfotungstíco. As células neoplásicas apresentam imunorreatividade para mioglobina (Myo D1), desmina e actina de músculo liso (α -AML)^{1,4,5}.

Dentre os diagnósticos diferenciais, estão hibernoma e tumor de células granulares.

Diferentemente do rabdomioma do tipo adulto, o do tipo fetal se manifesta como uma massa pleomórfica, imatura, representada tanto por células poligonais quanto por células de aspecto fusiforme. Esse tipo é mais celular que o tipo adulto e apresenta, frequentemente, um estroma mixoide. A atividade mitótica é mínima e os tipos mais pleomórficos precisam cuidadosamente ser diagnosticados, pois o diagnóstico diferencial com rabdomiossarcoma deve ser excluído.

Ambas as variantes do rabdomioma são tratadas com exérese cirúrgica. Há relatos de recorrência. Não foram relatados casos de transformação maligna.

COMENTÁRIOS FINAIS

Devido à baixa incidência do rabdomioma extracardíaco do tipo adulto, é de fundamental importância seu conhecimento para ser considerado entre os diagnósticos diferenciais das neoplasias cervicais. Com a associação entre os dados clínico-radiológicos e histopatológicos, é possível estabelecer o diagnóstico. O tratamento visa à exérese total da lesão para evitar sua recorrência.

REFERÊNCIAS

1. Fornigoni GG, Fortes FSG, Wiikmann C, Sennes LU, Carneiro PC. Rabdomioma extra-cardíaco do adulto acometendo a musculatura extrínseca da laringe. Arq Int Otorrinolaryngol. 2006;10(1):74-8.
2. Corio RL, Lewis DM. Intraoral rhabdomyomas. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1979;48(6):525-31.
3. Kapadia SB, Meis JM, Frisman DM, Ellis GL, Heffner DK, Hyamis VJ. Adult rhabdomyoma of the head and neck: a clinicopathologic and immunophenotypic study. Hum Pathol. 1993;24(6):608-17.
4. Helmberger RC, Stringer SP, Mancuso AA. Rhabdomyoma of the pharyngeal musculature extending into the prestyloid parapharyngeal space. AJNR Am J Neuroradiol. 1996;17(6):1115-8.
5. Box JC, Newman CL, Anastasiades KD, Lucas GW, Latouff OM. Adult rhabdomyoma: presentation as a cervicomediastinal mass (case report and review of the literature). Am Surg. 1995;61(3):271-6.

¹ Residência Médica em Patologia (Hospital Erasto Gaertner, Curitiba, Paraná, Brasil).

² Doutorado em Patologia (Preceptor da Residência Médica do Hospital Erasto Gaertner, Curitiba, Paraná, Brasil).

³ Mestrado em Patologia (Patologista do Hospital Erasto Gaertner, Curitiba, Paraná, Brasil).

⁴ Acadêmica de Medicina (Universidade Federal do Paraná, Curitiba, Paraná, Brasil).

⁵ Doutorado em Patologia (Chefe do Departamento do Hospital Erasto Gaertner, Professor da UFPR e da PUCPR, Curitiba, Paraná, Brasil).

Endereço para correspondência: Hospital Erasto Gaertner. Rua Ovande do Amaral, nº 201, Jardim das Américas. Curitiba - PR. Brasil. CEP: 81520-060.

Este artigo foi submetido no SGP (Sistema de Gestão de Publicações) da BJORL BJORL em 9 de outubro de 2011. cod. 8825.

Artigo aceito em 25 de dezembro de 2011.