

## ONCOLOGIA

# RABDOMIOSSARCOMA EMBRIONÁRIO DA LARINGE NO ADULTO

Nuno Marçal, Gabriel Pereira, Joana Guimarães . *Internos de Formação Específica de Otorrinolaringologia do Hospital de São Marcos - Braga*

Luís Dias, Matos Gonçalves . *Chefes de Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital de São Marcos - Braga*

Tiago Godinho . *Director de Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital de São Marcos - Braga*

## RESUMO

Cerca de 95% das neoplasias malignas da Laringe são Carcinomas Epidermóides. A ocorrência de tumores mesenquimatosos na laringe na idade adulta é muito rara e o rabdomiossarcoma é o menos comum de todos.

Aqui apresenta-se o caso clínico de um doente do sexo masculino, com 30 anos de idade, fumador, com queixas de disfonía e sensação de corpo estranho na faringo-laringe com cerca de 9 meses de evolução. Já previamente observado em consulta de ORL e tratado para condições benignas de natureza inflamatória. Recorre ao Serviço de Urgência onde é observado por ORL, e dada a presença de neo-formação polipóide na corda vocal direita é encaminhado para a realização de MLES com biópsia, que foi positiva para Rabdomiossarcoma Embrionário. O tratamento preconizado foi um tratamento combinado (quimioterapia, cirurgia e radioterapia) realizado no IPO- Porto. Aos 12 meses de *follow-up* o doente encontra-se sem recidiva da lesão.

**PALAVRAS-CHAVE:** Laringe, Cancro, Rabdomiossarcoma, Embrionário, Adulto.

## ABSTRACT

*Approximately 95% of malignant neoplasms of the larynx are epidermoid carcinomas. The occurrence of mesenchymal tumors of the larynx in adults is very rare and the rhabdomyosarcoma is the least frequent of all.*

*We report a case of a 30 year old male smoker, with a 9 month history of dysphonia and foreign body sensation of the pharyngo-larynx. The patient had previously been observed and treated for a benign inflammatory condition of the larynx. He was subsequently presented to the ER and was observed by an ENT specialist. A polypoid mass of the right vocal cord was observed and the patient promptly orientated for a biopsy of the lesion, which was positive for embryonary rhabdomyosarcoma. Combined treatment (surgery and chemoradiotherapy) was performed at the IPO, Porto. At 12 months follow-up the patient was free of disease.*

**KEY-WORDS:** Larynx, Cancer, Rhabdomyosarcoma, Embryonary, Adult.

## INTRODUÇÃO

O Cancro da Laringe é uma importante causa de mortalidade e morbidade na sociedade actual, correspondendo a 25% de todas as neoplasias da Região da Cabeça e Pescoço.<sup>(1)</sup> Cerca de 95% das neoplasias malignas da Laringe são Carcinomas Epidermóides.<sup>(2)</sup> A ocorrência de tumores mesenquimatosos na laringe, na idade adulta, é muito rara e o rabdmiossarcoma é o menos comum de todos.

Os tumores mesenquimatosos constituem menos de 1% de todas as neoplasias malignas do corpo humano e têm maior incidência na criança.<sup>(3)</sup> Nesta faixa etária o rabdmiossarcoma é o Sarcoma mais comum, com um pico de incidência máxima aos cinco anos de idade, atingindo mais frequentemente o sexo masculino do que o feminino (2:1).<sup>(4)</sup>

No adulto, as neoplasias mesenquimatosas têm baixa incidência, sendo que o rabdmiossarcoma é o mais raro de todas. Na idade adulta ocorrem quase exclusivamente a partir dos 40 anos de idade e com maior incidência no sexo masculino (3:1).<sup>(5)</sup>

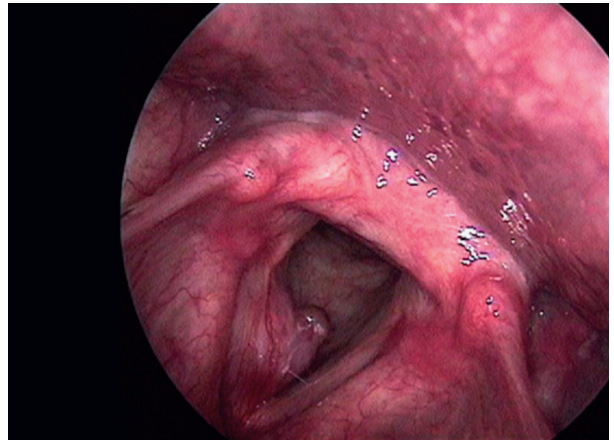
## CASO CLÍNICO

Doente de 30 anos de idade, sexo masculino, que recorre ao Serviço de Urgência por disfonia, sensação de corpo estranho e dor tipo picada na faringo-laringe com cerca de nove meses de evolução.

Em relação aos antecedentes pessoais de referir: asma, tabagismo (cerca 30 cig/dia) desde os 13 anos de idade.

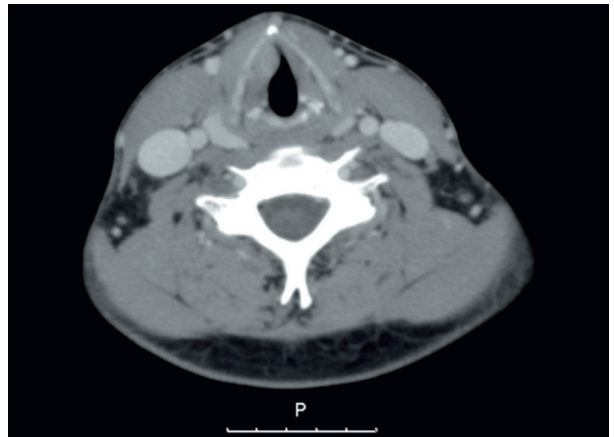
O doente refere que estas queixas tiveram início em Março de 2007. Nessa altura recorre a consulta privada de ORL, tendo sido inicialmente diagnosticada Laringite Aguda e medicado com antibioterapia e AINEs, referindo melhoria temporária. Mais tarde, por recorrência dos sintomas é novamente observado, sendo-lhe diagnosticado edema de Reinke e tratado com corticóide e IBP, referindo melhoria fugaz. Em 11/2007, volta à consulta particular de ORL, por agravamento da disfonia, sendo nessa altura diagnosticado Pólipo da Corda Vocal Direita. Em 5/12/07 é submetido a LES para exérese da lesão (do qual desconhece resultado anátomo-patológico) e refere que após esta intervenção ocorreu rápido agravamento da sintomatologia. Em 3/01/008 decide recorrer ao Serviço de Urgência do nosso hospital (S. Marcos - Braga), com as queixas referidas anteriormente. Nega dispneia, anorexia, astenia ou perda ponderal significativa.

Ao exame físico apresentava neoformação polipóide da corda vocal direita (Figura 1), sem adenopatias cervicais pal-



3/01/2008: Normal mobilidade das cordas vocais, neoformação polipóide que ocupa os 2/3 anteriores da corda vocal direita. Sem aparente expressão subglótica.

FIG 1



TAC Faringe: Formação nodular da porção anterior da corda vocal direita (10x6mm) com expressão no lúmen glótico mas sem aparente invasão da comissura anterior. Sem adenopatias cervicais.

FIG 2

páveis. O doente foi então orientado para a Consulta Externa, realizou TAC (Figura 2) e foi proposto para LES com biópsia da lesão (realizada a 10/01/2008) que foi positiva para Rabdmiossarcoma. No peri-operatório encontrava-se bem e a laringoscopia revelava aparente exérese completa da lesão (Figura 3). Na consulta de pós-operatório (20/01/2008) referiu aumento da disfonia e da sensação de corpo estranho. Foi realizada laringoscopia onde se verificou marcada proliferação da lesão que apresentava agora um aspecto polipóide/quístico (Figura 4). Nessa altura foi pedida RM da Laringe (Figura 5) e foi encaminhado para a consulta de grupo de ORL no IPO - Porto. Na referida consulta decidiu-se o tratamento com Quimioterapia (Actinomicina D, Vincristina e Ifosfamida), tendo realizado 6 ciclos entre 03/02/2008 e 25/05/2008. Obteve resposta parcial à quimioterapia, verificando-se lesão residual na corda vocal direita. Em 20/06/2008 em consulta de grupo no IPO - Porto foi decidido tratamento cirúrgico por cordectomia direita micros-

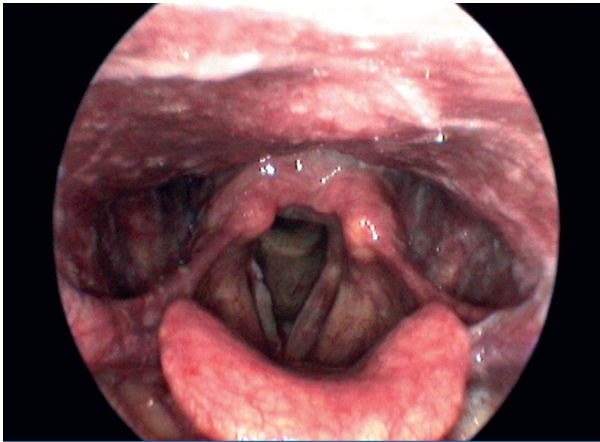


FIG 3 Peri-operatório (11/01/2008): Normal mobilidade das cordas vocais, com aparente exérese completa da lesão.

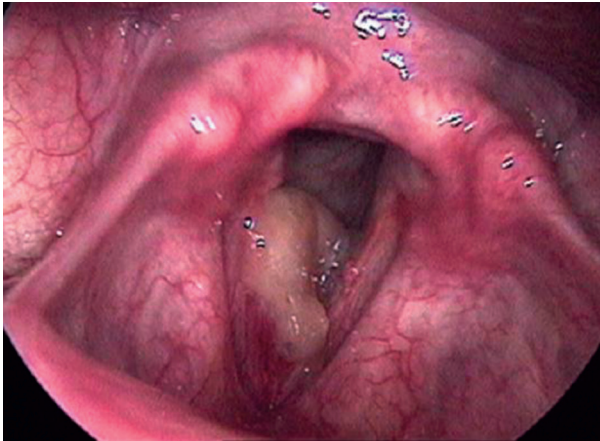


FIG 4 20/01/2008: Normal mobilidade das cordas vocais, neoformação polipóide/quística que ocupa os 2/3 anteriores da corda vocal direita. Com aparente expressão subglótica.

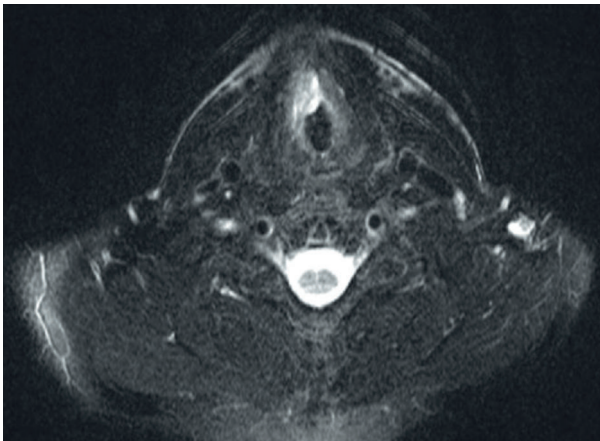


FIG 5 RM Laringe (T2): Formação polipóide da corda vocal direita (12x4,4cm), sem extensão às estruturas infra ou supraglóticas e sem invasão da cartilagem tíróide.

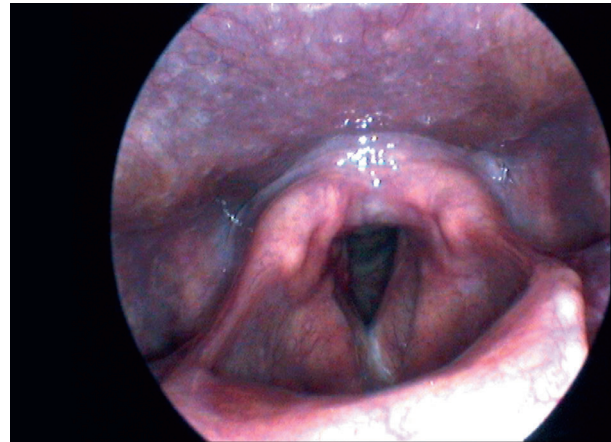


FIG 6 20/02/2009: Cordectomia parcial direita e sinéquia da comissura anterior. Sem aparente recidiva da lesão.

cópica com laser de CO<sub>2</sub>, que foi realizada no IPO - Porto em 20/08/2008. O exame anátomo-patológico da peça cirúrgica revelou a presença de Rbdomiossarcoma Embrionário com positividade em margens cirúrgicas profundas, motivo pelo qual foi proposto, em consulta de Grupo do dia 05/09/2008, para Radioterapia complementar, que realizou entre 29/08 e 21/11 de 2008, tendo sido submetido a 70gy em 35 fracções.

Na consulta de *follow-up* em 20/02/2009, no nosso hospital, o doente apresentava disфония, sem outras queixas. Foi realizada videolaringoscopia que mostrou cordectomia parcial direita e sinéquia da comissura anterior. Sem aparente recidiva da lesão.

## DISCUSSÃO E CONCLUSÃO

Histologicamente, o Rbdomiossarcoma é uma neoplasia do tipo mesenquimatoso, constituída por células que exibem diferenciação muscular estriada com habitual marcação imunohistoquímica para desmina e vimentina.

Consideram-se 3 principais variantes histológicas: embrionária, pleomórfica e alveolar. As variantes alveolar e embrionária são mais comuns na infância, enquanto a forma mais frequente no adulto é a pleomórfica. Existe ainda uma variante designada botrióide que é considerada um subtipo da embrionária.<sup>(6)</sup> A variante embrionária constitui 80% de todos os Rbdomiossarcomas, caracteriza-se geneticamente pela perda de heterozigossidade do *locus* 11q15<sup>(7)</sup> e microscopicamente pelo aglomerado de células primitivas, de pequenas dimensões, algumas das quais com processos eosinofílicos excêntricos, que se localizam imediatamente sob as superfícies mucosas – *camada câmbio*.<sup>(8)</sup> Esta variante histológica é extremamente rara na idade adulta.<sup>(6)</sup>

O rabdomiossarcoma pode ocorrer em qualquer ponto do corpo humano, mesmo em locais onde normalmente não existe músculo estriado.

Cerca de 40% destes tumores ocorrem na região da Cabeça e Pescoço, sendo a órbita a sua localização mais frequente.<sup>(9)</sup> Estima-se que 60% dos casos ocorram na órbita, nasofaringe e cavidade nasal.<sup>(1)</sup>

Dada a raridade desta patologia, a inespecificidade dos sintomas de apresentação, leva a que estes sejam habitualmente atribuídos a patologia inflamatória ou tumoral benigna da laringe e, conseqüentemente, o diagnóstico é habitualmente tardio em relação ao início da sintomatologia.

O rabdomiossarcoma apresenta uma elevada taxa de crescimento celular que é responsável por a doença se manifestar mais precocemente, quando comparada com o carcinoma epidermóide da laringe, e também por recidivar mais rapidamente. Além disso, devido à referida taxa de proliferação, a apresentação laríngea pode levar a uma rápida obstrução da via aérea e justificar uma traqueotomia de urgência.

Em relação aos diagnósticos diferenciais devemos ponderar, sobretudo: pólipos inflamatórios da corda vocal, rabdomioma, neuroblastoma, hemangioendotelioma, fibrosarcoma, leiomiiossarcoma, carcinoma epidermóide pouco diferenciado e linfoma.

No que diz respeito ao tratamento, considera-se que: excepto em tumores de pequenas dimensões, e muito localizados, em que a biópsia excisional pode estar indicada, o tratamento inicial é a quimioterapia neoadjuvante. A cirurgia é geralmente realizada para obter o diagnóstico ou como tratamento paliativo dos sintomas obstrutivos. A radioterapia é indicada consoante a resposta à quimioterapia e, sobretudo em casos de metástases ganglionares com má resposta à quimioterapia.

São factores de mau prognóstico: variante alveolar, >10 anos de idade, tumor de grandes dimensões, muito vascularizado, má resposta à quimioterapia e localização pararenal (nasofaringe, cavidade nasal, seios perinasais, ouvido médio, mastóide e fossa pterigóide). A variante embrionária e, sobretudo o seu subtipo polipóide (botrióide) têm particularmente bom prognóstico.<sup>(10)</sup>

No adulto, a taxa de sobrevivência aos 5 anos varia entre 30% nos pacientes com metastização à data do diagnóstico, e 80% nos pacientes com doença localizada e boa resposta às terapêuticas instituídas.<sup>(11)</sup>

## BIBLIOGRAFIA

1. Rinaldo A, Howard DJ and Ferlito A. *Laryngeal Chondrosarcoma: A 24-year Experience at the Royal National Throat, Nose and Ear Hospital*. Acta Otolaryngol, 120:680-688, 2000.
2. Neves BMJ, Pontes PAL, Caran EM, Figueiredo C, et al. *Rabdomyosarcoma da Cabeça e Pescoço na Infância*. Rev Bras Otolaringol, 69: 25-28, 2003.
3. Dikbas O, Altundag K, Abali H, Turker A, et al. *Embryonal Rhabdomyosarcoma of the Larynx*. Otolaryngol Head Neck Surg, 133: 160-162, 2005.
4. Shaha AR, Patel S, Shaha D and Harrison LB. *Head and Neck Cancer*. In *Clinical Oncology* 1<sup>st</sup> edition. Edited by: Lenhard RE., Osteen RT., Gansler T. Atlanta: The American Cancer Society Inc; 297-327, 2001.
5. Hicks J., Flaitz C. *Rhabdomyosarcoma of the Head and Neck in Children*. Oral Oncol, 38: 450-459, 2002.
6. Akyol MU, Sözeri B, Küçükali T, et al. *Laryngeal Pleomorphic Rhabdomyosarcoma*. Eur Arch Otorhinolaryngol; 255:307-10, 1998.
7. Marcus KC. *Pediatric Solid Tumors*. In *Clinical Oncology* 1<sup>st</sup> edition. Edited by: Lenhard RE, Osteen RT, Gansler T. Atlanta: The American Cancer Society Inc; 577-609, 2001.
8. Burns DK and Kumar V. *The Musculoskeletal System*. In *Robbins Basic Pathology* 7<sup>th</sup> edition. Edited by: Kumar V, Cotran RS, Robbins L. Philadelphia, Saunders, chap 21: 755-788, 2003.
9. Nikakhlagh S , Saki N, Mostofi NE, Peyvasteh M. *Rhabdomyosarcoma of the Larynx*. Pak J Med Sci, 23: 280 - 282, 2007.
10. McGurk M, Cassoni A. and Pitkin L: *Cysts and Tumours In and Around the Jaws, including sarcoma*. In *Scoot-Brown's Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery*, Vol 2(ed 7), London, Hodder Arnold, Chap 161, pag: 2116-2130, 2008.
11. Barista I, Tekuzman G, Yalcin S, Gullu I, et al. *Treatment of Advanced Soft Tissue Sarcomas with Ifosfamide and Doxorubicin Combination Chemotherapy*. J Surg Onco, 73:12-6, 2000.