

# *Rabdomioma Extra-cardíaco do Adulto Acometendo a Musculatura Extrínseca da Laringe*

## *Adult Extracardiac Rhabdomyoma Compromising the Extrinsic Laryngeal Muscles*

*Gilberto Guanaes Formigoni\**, *Felipe Sartor Guimarães Fortes\*\**, *Christian Wiikmann\*\*\**,  
*Luiz Ubirajara Sennes\*\*\*\**, *Paulo de Campos Carneiro\*\*\*\*\**.

\* Médico Assistente Doutor da Disciplina de Otorrinolaringologia do HCFMUSP.

\*\* Médico Preceptor da Divisão de Clínica Otorrinolaringológica do HCFMUSP.

\*\*\* Médico Pós-Graduando da Disciplina de Otorrinolaringologia do HCFMUSP.

\*\*\*\* Professor Associado da Disciplina de Otorrinolaringologia do HCFMUSP.

\*\*\*\*\* Professor Doutor do Departamento de Patologia do HCFMUSP.

Endereço para correspondência: Felipe Sartor Guimarães Fortes – Rua Fernão Cardim, 159 / 154 – CEP 01403-020 – São Paulo / SP – Telefone: (11) 3171-3166 – E-mail: fsgfortes@yahoo.com.br

Artigo recebido em 15 de fevereiro de 2005. Artigo aceito com modificações em 2 de agosto de 2005.

### RESUMO

- Introdução:** O rabdomioma extra-cardíaco do tipo adulto é um tumor benigno raro que apresenta predileção pela região de cabeça e pescoço (90% dos casos).
- Objetivo:** Rrelatar o caso de um paciente com rabdomioma acometendo a musculatura extrínseca da laringe e discutir seus aspectos diagnósticos e terapêuticos.
- Comentários:** A diferenciação do rabdomioma com o próprio tecido muscular esquelético normal deve sempre ser realizada, além de rabdomiossarcoma e tumores de células granulares. O tratamento do rabdomioma é a exérese cirúrgica completa da lesão.
- Unitermos:** rabdomioma, tumor de laringe, diagnóstico, biópsia aspirativa.

### ABSTRACT

- Introduction:** The adult extracardiac rhabdomyoma is a benign tumor with a high predilection for the head and neck region (90%).
- Objective:** To describe a case of rhabdomyoma affecting extrinsic laryngeal muscle, discussing diagnoses and therapeutic aspects.
- Comments:** Histologically it is important to differentiate the rhabdomyoma from normal skeletal muscle, besides the rhabdomiossarcoma and granular cell tumors. The treatment is the complete surgical excision.
- Key words:** rhabdomyoma, laryngeal tumor, diagnostic, aspiration biopsy.

## INTRODUÇÃO

O rabdomioma é considerado um tumor benigno, raro, que se origina das células musculares estriadas (1,2). O tumor pode apresentar-se de duas formas: a cardíaca, forma mais freqüente, preferencialmente em crianças, e freqüentemente associada a outras malformações como a esclerose tuberosa (em até 50% dos casos), facomatose ou distúrbios do metabolismo do glicogênio, e a extra-cardíaca, forma mais rara, com poucos casos relatados na literatura (3,4).

O rabdomioma extra-cardíaco pode ser classificado histologicamente em três variantes: adulto, fetal e genital. As duas primeiras apresentam predileção pela região de cabeça e pescoço (aproximadamente 90% dos casos), especialmente o trato aerodigestivo (faringe, laringe e cavidade oral) ou tecidos moles, embora possa ocorrer mais raramente em outros sítios como a órbita, bexiga, esôfago, tronco e extremidades. As formas fetal e adulta diferem em relação à faixa etária acometida: o fetal, ocorrendo em crianças com faixa etária geralmente abaixo dos três anos e o adulto mais comum na quinta década, mostrando predileção pelo sexo masculino (4:1) (1,4,5).

Apresentamos a seguir o caso de um paciente com rabdomioma do tipo adulto acometendo a musculatura extrínseca da laringe, os achados de imagem, citológicos (punção aspirativa), acesso cirúrgico, assim como aspectos histopatológicos relacionados ao tumor.

## RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 34 anos, hígido, apresentou-se com queixa de nódulo no pescoço percebido ao fazer a barba. Negava outras queixas, emagrecimento, história de tabagismo ou etilismo. Ao exame físico apresentava massa indolor, consistência fibroelástica, em região submandibular e cervical média esquerda (nível III), com aproximadamente 2 a 3 centímetros de diâmetro.

Na ocasião foi solicitado ultrassonografia cervical que evidenciou formação nodular sólida em região submandibular esquerda, medindo 3,3 x 3,1 x 3,0 cm. Realizada punção aspirativa com agulha fina (PAAF) cujo resultado foi inconclusivo. A repunção realizada no mesmo serviço foi compatível com aspecto citológico de tecido linfóide reacional. Foram solicitados hemograma, sorologias para toxoplasmose e citomegalovírus, com resultados normais. Nesse momento, foi orientada observação clínica do caso e retorno em três meses para reavaliação.

Após seis meses o paciente retornou com queixa de

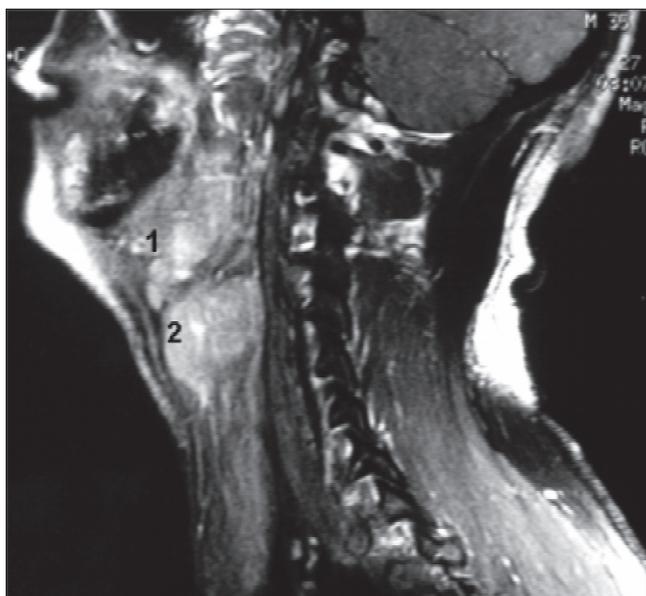


**Figura 1.** Corte axial CT com contraste mostrando massa em região submandibular esquerda com extensão para espaços parafaríngeo e mucosofaríngeo.

aumento do abaulamento cervical, sem outra sintomatologia. Ao exame físico, notava-se aumento da massa cervical descrita (aproximadamente 4 cm no maior diâmetro, níveis II - III), sendo a oroscopia e nasofibrosopia normais. Foi solicitado exame de tomografia computadorizada que mostrou nódulo sólido, de contornos nítidos, atenuação homogênea, com captação de contraste, anteriormente a artéria carótida comum e veia jugular, medindo aproximadamente 3,8 X 3,7 X 2,5 cm. A lesão desloca superiormente a glândula submandibular esquerda, não apresentando plano de clivagem nítido com a mesma, e atinge o espaço parafaríngeo esquerdo, com impressão sobre a laringe, apagando a prega ariepiglótica esquerda, e associando-se a foco de rarefação da cartilagem tireóide. Também se observam linfonodos aumentados em região submandibular, com até 1,5 cm em nível II bilateralmente (Figura 1).

A seguir, o paciente realizou exame de ressonância magnética que mostrou lesão em espaço submandibular esquerdo, medindo cerca de 5 cm em seus maiores diâmetros, que desloca a glândula submandibular superiormente, sem apresentar plano de clivagem nítido com seu pólo inferior. Observa-se também que a lesão insinua-se profundamente ao osso hióide, chegando até a submucosa hipofaríngea, deformando a parede lateral do seio piriforme (Figura 2).

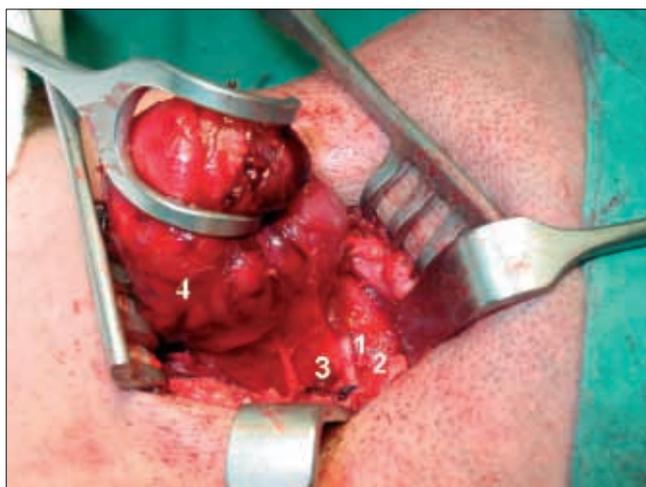
Diante do quadro, realizou-se nova PAAF, em outro serviço, cujo resultado citológico foi de neoplasia de células musculares esqueléticas, sugestivo de rabdomioma (do tipo adulto) (Figura 3).



**Figura 2.** Imagem sagital RNM mostrando deslocamento superior da glândula submandibular (1) pelo tumor (2). Não se observa separação nítida entre a glândula submandibular e o tumor.



**Figura 3.** Citologia de material da PAAF: células musculares esqueléticas com núcleos periféricos, um deles com nucléolo evidente, e citoplasma abundante, eosinofílico e granuloso (coloração de Papanicolaou).



**Figura 4.** Campo cirúrgico: observar relação do tumor (4) com o nervo laríngeo superior (1), vasos carotídeos lateralmente (2), musculatura constritora da faringe (3).

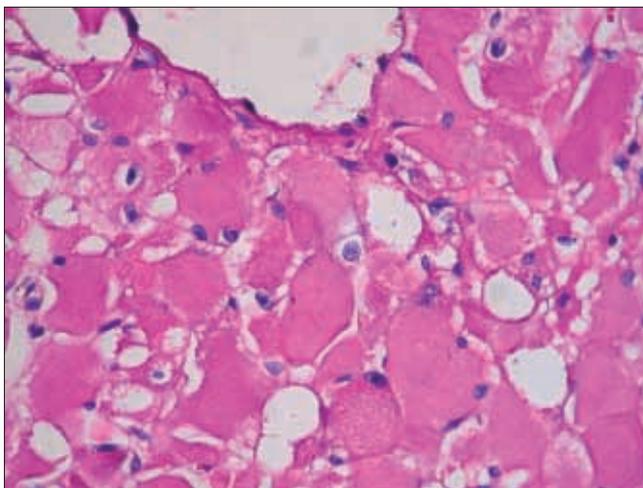


**Figura 5.** Aspecto macroscópico do tumor.

O paciente foi submetido a tratamento cirúrgico com remoção completa da lesão tumoral (Figuras 4 e 5). O resultado histopatológico final foi de rabdomioma do tipo adulto (Figura 6). Exames imunocito e histoquímico foram realizados, apresentando positividade para HHF-35 (actina muscular) em ambos, positividade para mioglobina na citologia e negatividade na histologia e negatividade para citoqueratinas (AE1+AE3) em ambos preparados (Figura 7).

## DISCUSSÃO

O rabdomioma extra-cardíaco do tipo adulto é um tumor extremamente raro, que apresenta predileção pela região de cabeça e pescoço, embora possa ocorrer em outras regiões como a vagina, bexiga, tronco e extremidades (1,6). O tumor é mais freqüentemente encontrado na musculatura derivada dos arcos faríngeos e, na região



**Figura 6.** Histopatologia da peça cirúrgica: presença de células esqueléticas poligonais, com citoplasma amplo e eosinofílico, com núcleos centrais ou periféricos (coloração H.E.)

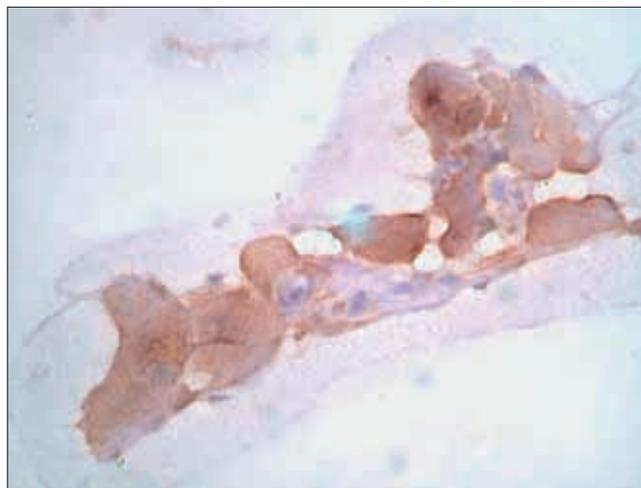
cervical, os locais mais freqüentemente acometidos são: laringe, região submandibular, espaço parafaríngeo, cavidade oral e rinofaringe (3,7).

Clinicamente o tumor costuma manifestar-se como uma massa cervical de crescimento lento e indolor, coincidindo com a natureza sua benigna, e estando sua sintomatologia associada a localização (7,8). Mais raramente o tumor pode apresentar-se como uma lesão multicêntrica, acometendo as regiões previamente citadas (3).

Embora sua histogênese esteja bem estabelecida, sua natureza precisa é discutível e incerta. Devido ao alto grau de diferenciação celular e seu crescimento lento, alguns autores sugerem que o rabdomioma do tipo adulto não seja uma neoplasia verdadeira, mas uma lesão tecidual reativa ou hamartoma (2,4). No entanto, estudos recentes demonstraram a ocorrência de anormalidade clonal cromossômica no tumor, reforçando a hipótese de tratar-se de uma neoplasia verdadeira (9).

O diagnóstico do tumor é anátomo-patológico, podendo geralmente ser facilmente definido. Poucos casos podem causar dificuldade diagnóstica e precisam ser diferenciados de outros tumores ou lesões reativas tais como o tumor de células granulares, hibernoma, rabdomioma do tipo fetal, rabdomiossarcoma, e o próprio tecido muscular esquelético normal (1). A imunohistoquímica foi realizada e confirmou a diferenciação de tecido muscular esquelético.

O diagnóstico através do exame citológico (PAAF) pode ser difícil, sendo importante para o patologista acesso aos dados clínico-radiológico, pois pelo seu alto grau de diferenciação o tumor pode assemelhar-se histologicamente ao tecido muscular esquelético normal (7,10).



**Figura 7.** Exame de imunocitoquímico apresentando positividade citoplasmática para mioglobina nas células da PAAF (avidina-biotina-peroxidase).

No exame anatomopatológico da peça cirúrgica observam-se: células grandes, poligonais, com núcleo pequeno e redondo, localizado preferencialmente na região central, nucléolo abundante e proeminente, citoplasma eosinofílico e granular, com a presença de grandes vacúolos citoplasmáticos na periferia em algumas células (1,9,10).

O rabdomioma extra-cardíaco do tipo adulto não apresenta transformação maligna e seu tratamento é a excisão cirúrgica, sendo que geralmente a lesão tumoral apresenta um plano de clivagem com as estruturas adjacentes (11). É importante salientar a necessidade de excisão completa da lesão, pois este costuma apresentar caráter recidivante (em torno de 15% dos casos), geralmente secundária a excisão incompleta. A recorrência da lesão costuma ocorrer anos após sua retirada, devido a seu caráter de crescimento lento. Existem casos de recorrência relatados até 30 anos após a cirurgia (3,9).

Neste caso, logo após a cervicotomia, no plano subplastal, observamos o aparecimento de uma massa lobulada, contorno regular, que apresentava plano de clivagem com as outras estruturas, sendo facilmente individualizada. O tumor estendia-se a região do seio piriforme, anteriormente a artéria carótida e veia jugular (Figuras 5). Profundamente, a lesão apresentava-se aderida à musculatura constritora da faringe, podendo-se individualizar o nervo laríngeo superior (Figura 6). Macroscopicamente o tumor apresentava-se como uma massa lobulada, consistência endurecida, e de aspecto homogêneo (Figura 7).

O paciente encontra-se no vigésimo mês pós-operatório, evoluindo bem e sem sinais clínicos de recidiva.

---

## COMENTÁRIOS FINAIS

---

O rabdomioma extra-cardíaco do tipo adulto deve ser lembrado no diagnóstico diferencial de massas cervicais. No seu diagnóstico é importante a combinação dos dados clínico-radiológicos e histopatológicos para diferenciar do tecido esquelético normal e outras neoplasias (tumor de células granulares, hibernoma, rabdomiossarcoma). No tratamento deve-se garantir a exérese completa da lesão, evitando assim sua recorrência.

---

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

---

1. Weiss SW, Goldblum JR. In: Weiss SW, Goldblum JR. *Enzinger's and Weiss's Soft Tissue Tumors*. 4th ed. St. Louis: Mosby: 2001, p. 769-783.
2. Kappadia S, Meis J, Frisman DM, et al. Adult rabdomioma of the head and neck. *Hum Pathol*, 24: 608-17, 1992.
3. Schemen L, Spiro R, Tuazon R. Multifocal adult rhabdomyomas of the head and neck. *Head & Neck*, 14:395-400, 1992.
4. Rosenman D, Gertner R, Fradis M, et al. Rhabdomyoma of the larynx. *J Laryngol Otol*, 100:607-610, 1986.
5. Modlin B. Rhabdomyoma of the larynx. *Laryngoscope*, 92: 580-582, 1982.
6. Di-SantAgnese PA, Knowles DM. Extracardiac rhabdomyoma: a clinicopathologic study and review of literature. *Cancer*, 46: 780-89, 1980.
7. Stringer SP, Glose LG, Merkel MA, et al. Adult parapharyngeal extracardiac rhabdomyoma. *Head & Neck*, 10: 422-6, 1988.
8. Weitzel GJ, Myers EN. Rhabdomyoma of the pharynx. *Laryngoscope*, 86: 98-103, 1974.
9. Gibas Z, Miettinen M. Recurrent parapharyngeal rhabdomyoma. Evidence of neoplastic nature of the tumor from cytogenetic study. *Am J Surg Pathol* 16: 721-8, 1992.
10. Domanski HA, Dawinskiba S. Adult rhabdomyoma in fine needle aspirates. A report of two cases. *Acta Cytologica*, 44: 223-6, 2000.
11. Whinter LK. Rhabdomyoma of the hypopharynx and larynx. Report of two cases and a review of the literature. *J Laryngol Otol*, 90: 1041-51, 1976.