



Disseminação atípica do rabdomyossarcoma: relato de caso

Atypical spread of rhabdomyosarcoma: case report

DOI: 10.54022/shsv3n2-033

Recebimento dos originais: 03/02/2022

Aceitação para publicação: 03/03/2022

Jéssica Gonçalves Povill

Residência de Radiologia e diagnóstico por imagem

Instituição: Universidade Federal do Rio de Janeiro

Endereço: Avenida Ataulfo de Paiva 765, apartamento 202, Leblon Rio de Janeiro, Brasil, CEP: 22440-034

E-mail: jessica.g.povill@gmail.com

Philippe Alcântara Gonçalves Martins

Aluno do Mestrado em Radiologia

Instituição: Universidade Federal do Rio de Janeiro

Endereço: Rua Barão do Flamengo, número 24, apartamento 101, Flamengo, Rio de Janeiro, Brasil, CEP: 22220-080

E-mail: philippe.martins19@gmail.com

Carolina Fernandes Ramalho

Residência Médica em Radiologia e diagnóstico por imagem

Instituição: Universidade Federal do Rio de Janeiro

Endereço: Rua das Laranjeiras, 462, apartamento 906, Laranjeiras, Rio de Janeiro, Brasil, CEP: 22240-006

E-mail: carolframalho@outlook.com

Ludmila do Valle Vieira Gusmão

Residência Médica em Radiologia e diagnóstico por imagem

Instituição: Universidade Federal do Rio de Janeiro

Endereço: Rua Figueiredo de Magalhães 598, bloco F apto 1543, Copacabana, Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. CEP: 22031-071

E-mail: lgusmao210@gmail.com

Filipe Cardoso Barbosa de Magalhães

Residência Médica em Radiologia e diagnóstico por imagem

Instituição: Universidade Federal do Rio de Janeiro

Endereço: Praça Santos Dumont, 104, apto 501, Gávea, Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. CEP: 22440-060

E-mail: filipecbmagalhaes@gmail.com

**Marco Antônio da Costa Nascimento**

Residência Médica em Radiologia e diagnóstico por imagem

Instituição: Universidade Federal do Rio de Janeiro

Endereço: Rua Hilario de Gouveia, 30, apto 203, Copacabana, Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil. CEP: 22040-020

E-mail:marco13nasc@gmail.com

RESUMO

O rabdmiossarcoma (RMS) é um tumor agressivo, que se desenvolve a partir de células mesenquimais primitivas ligadas à embriogênese do músculo estriado esquelético. É mais prevalente na infância e infrequente em adultos. A apresentação clínica varia de acordo com a localização do tumor. A ressonância magnética (RM) é o método de escolha para avaliar tumores de partes moles, tanto para seu estadiamento locorregional quanto acompanhamento da resposta terapêutica. Na RM apresentam-se com intensidade de sinal intermediária em T1 e intermediária a alta em T2, podendo ter aspecto lobulado e raramente císticos, além disso a caracterização da presença e padrão de realce pelo contraste são importantes. Relatamos um caso de uma paciente feminina, 29 anos, com diagnóstico de rabdmiossarcoma do tipo alveolar, com resposta ruim ao tratamento quimioterápico e disseminação a distância com metástases para múltiplos órgãos, inclusive metástases atípicas para o parênquima mamário.

Palavras-chave: rabdmiossarcoma, rabdmiossarcoma de seio da face, metástase para mama, metástase atípica, ressonância magnética.

ABSTRACT

Rhabdomyosarcoma (RMS) is an aggressive tumor that develops from primitive mesenchymal cells linked to embryogenesis of skeletal striated muscle. It is most prevalent in childhood and infrequent in adults. The clinical presentation varies depending on the location of the tumor. Magnetic resonance imaging (MRI) is the method of choice for evaluating soft tissue tumors, both for loco-regional staging and for monitoring the therapeutic response. MRI shows intermediate signal intensity on T1-weighted, and intermediate to high signal intensity on T2-weighted images, and may have a lobulated and rarely cystic appearance; furthermore, the characterization of the presence and contrast enhancement pattern are important. We report a case of a 29-year-old female patient diagnosed with alveolar-type rhabdomyosarcoma, with poor response to chemotherapy treatment and distant dissemination with metastases to multiple organs, including atypical metastases to the breast parenchyma.

Keywords: rhabdomyosarcoma, rhabdomyosarcoma of the facial sinus, metastasis to breast, atypical metastasis, magnetic resonance imaging.



1 INTRODUÇÃO

Rabdomiossarcoma (RMS) é um tumor agressivo, que se desenvolve a partir de células mesenquimais primitivas, provavelmente ligadas à embriogênese do músculo esquelético. (1)

O RMS tem maior prevalência na infância, sendo extremamente infrequente em adultos, nos quais os sarcomas de tecidos moles representam menos de 1% de todas as doenças malignas. (1) (2) (11)

Existem três tipos histológicos principais: embrionário, alveolar e pleomórfica. Observou-se melhora da sobrevida global nos últimos 20 anos no RMS embrionário e no RMS alveolar, que acometem principalmente a população pediátrica. Já a RMS pleomórfica, que é o subtipo que acomete principalmente adultos, sua biologia e genética ainda não são completamente compreendidas e descritas, por ter menor incidência seu estudo é mais desafiador. (4)

A apresentação clínica varia de acordo com a localização do tumor, sendo as mais comuns: cabeça e pescoço (35%), trato geniturinário (22%) e extremidades (18%). (2)

As características de imagem são as mais diversas devido aos seus diferentes subtipos histológicos, locais primários e idades de apresentação (3), sendo de grande importância o uso da RM para estadiamento locorregional e acompanhamento da resposta terapêutica.

Devido à raridade do RMS em adultos, o diagnóstico precoce pode ser um desafio para os médicos e isso pode reduzir a probabilidade dos pacientes receberem uma abordagem terapêutica curativa. Apresentamos aqui um caso de RMS com múltiplas metástases, destacando-se o sítio atípico de disseminação que é a mama.

2 DESCRIÇÃO

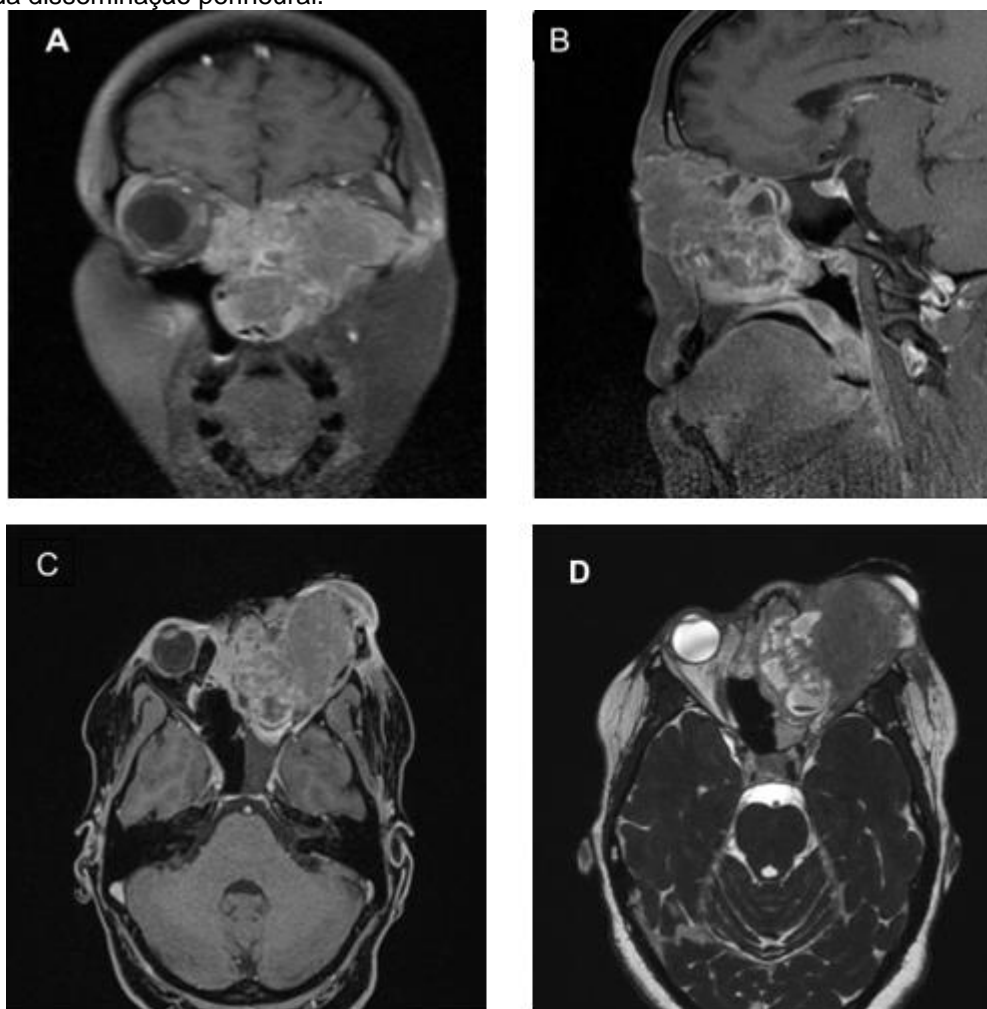
Paciente 29 anos, feminina, com sintomas iniciais de congestão nasal intensa à esquerda, com posterior aumento do volume para-ocular ipsilateral. Ao exame físico, observaram-se edema palpebral inferior importante, com hiperemia e deslocamento superior do globo ocular esquerdo.

A ressonância magnética (RM) de órbita e face evidenciaram uma formação sólida de aspecto lobulado, envolvendo as fossas nasais e células



etmoidais bilateralmente, estendendo à rinofaringe, seio maxilar e órbita esquerda com destruição das paredes ósseas (Fig 1). A lesão apresentava hipossinal em T1 e hipersinal heterogêneo em T2/FLAIR, com restrição à difusão, realce intenso e irregular pelo contraste.

Figura 1. RM da face evidenciando volumosa e extensa lesão heterogênea. RM T1 coronal, sagital e axial com contraste demonstrando impregnação heterogênea da massa pelo meio de contraste, comprometendo a órbita, seio maxilar e fossa nasal esquerda (A, B, C); RM CISS/FIESTA (D) axial ilustrando a disseminação da lesão pelo cone orbitário, com extensão a região intracraniana por meio da disseminação perineural.



Realizado histopatológico da lesão tumoral na fossa nasal esquerda, com resultado positivo para Rbdomiossarcoma do tipo alveolar. Foi instituído tratamento quimioterápico e apesar disso houve progressão da doença, sendo então realizadas tomografia e ressonância magnética de abdome e pelve que evidenciaram lesões tumorais secundárias na adrenal esquerda, mesentério e



ossos (Fig 2 e 3).

Figura 2. A primeira imagem vemos RM axial T2, a segunda imagem T1 pós-contraste e por último difusão b 800 demonstrando implante na adrenal direita.

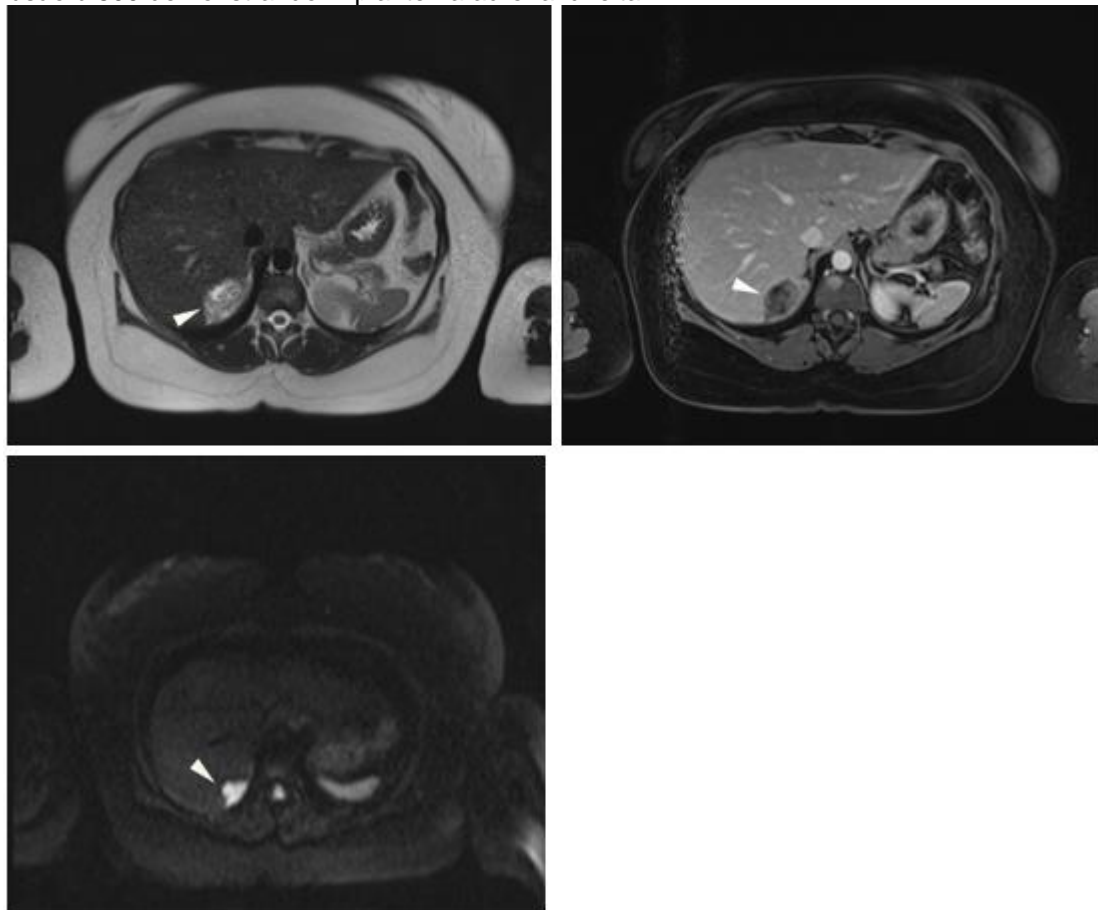
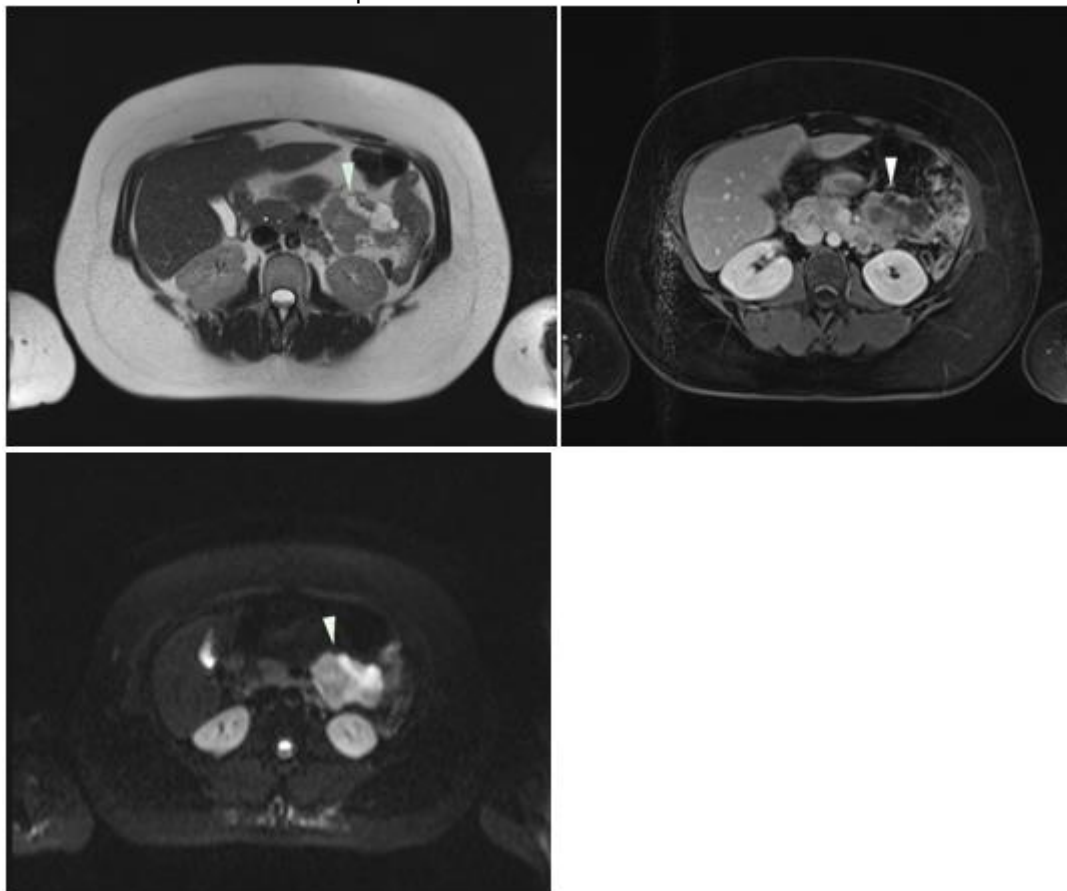


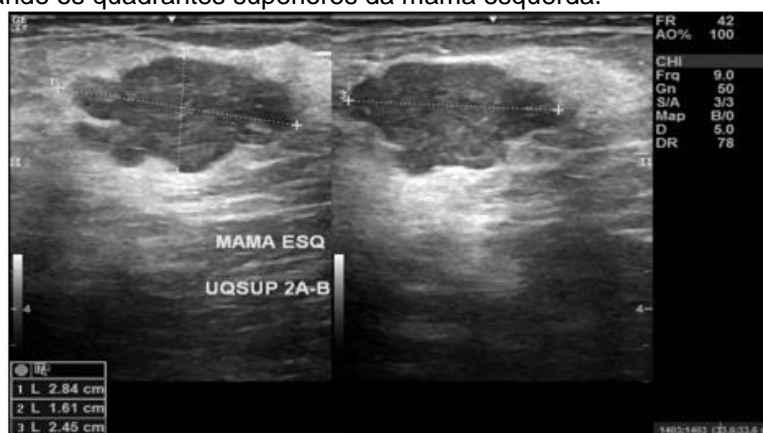


Figura 3. A primeira imagem vemos RM axial T2, a segunda imagem T1 pós-contraste e por último difusão b800 evidenciando implante no mesentério.



Posteriormente, a paciente referiu palpar nódulos na mama esquerda. Sendo submetida a ultrassonografia que identificou dois nódulos sólidos justapostos, hipoeecóicos, com forma irregular com vascularização proeminente ao Doppler, sendo classificados como categoria 5 BI-RADS (Fig 4).

Figura 4. Ultrassonografia mamária com nódulos hipoeecóicos, irregulares e com sombra acústica posterior, ocupando os quadrantes superiores da mama esquerda.

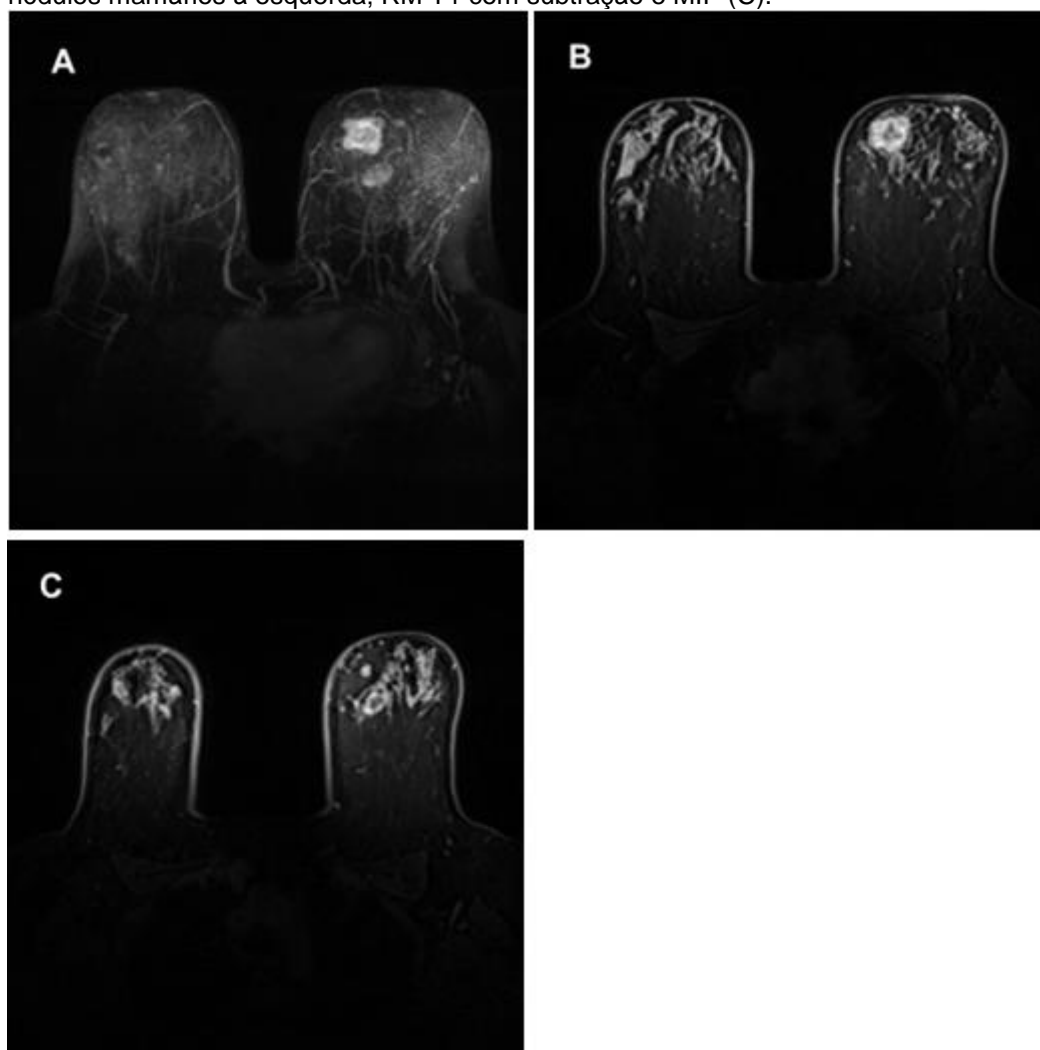




Na RM ambos os nódulos eram irregulares, com sinal baixo em T1, alto em T2/STIR, realce heterogêneo com predomínio na periferia, sugerindo necrose central, sendo então classificados como categoria 5 BI-RADS (Fig 5). Não foram observados

linfonodos na região axilar. A investigação prosseguiu com biópsia das lesões descritas, confirmando tratar-se de metástase de rhabdomyosarcoma no tecido mamário.

Figura 5. RM T1 axial pós-gadólíneo. Dinâmico T1 axial (A, B) evidenciando intenso realce nos nódulos mamários à esquerda; RM T1 com subtração e MIP (C).



Na sua última internação apresentou quadro de parestesia na mão direita e afasia.

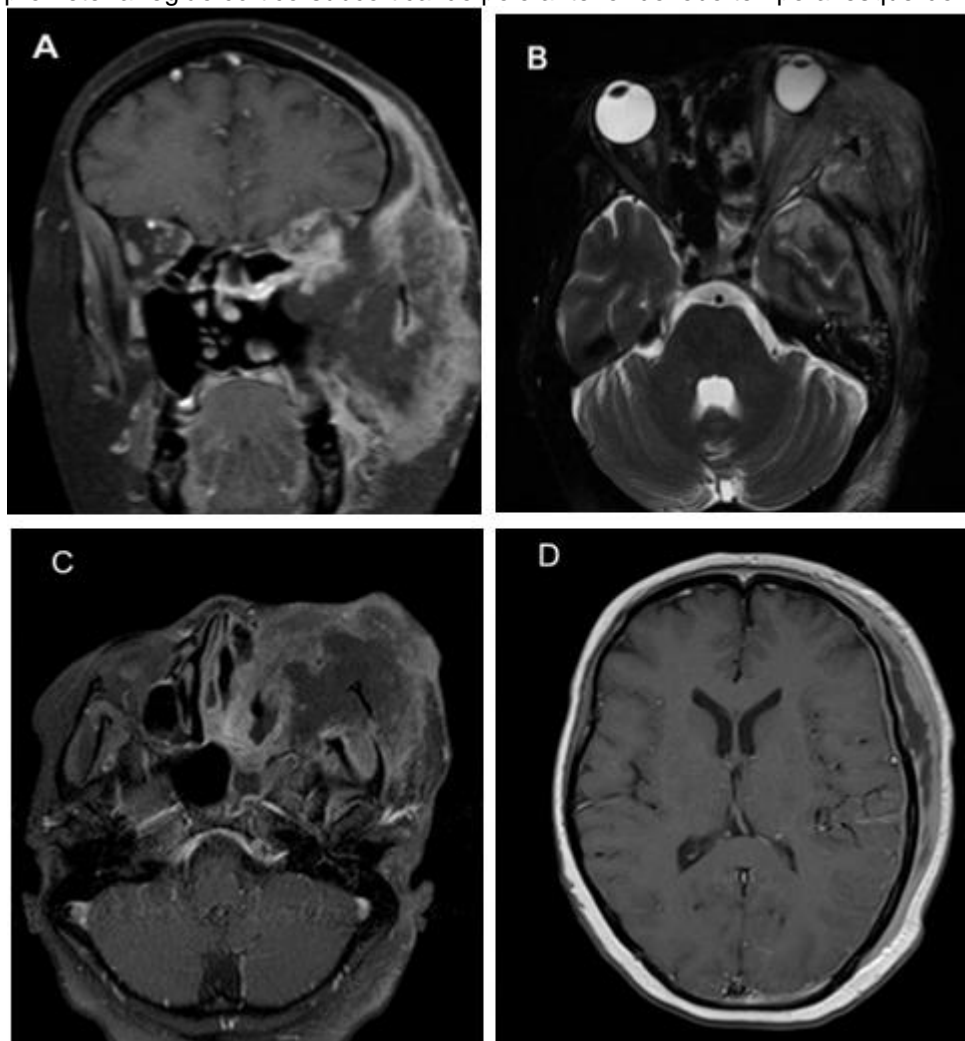
Os exames laboratoriais destacavam a pancitopenia e elevação dos



parâmetros inflamatórios.

Foi solicitado RM de crânio para elucidação do caso, que evidenciou importante aumento da extensão da lesão expansiva centrada no assoalho da órbita e maxilar à esquerda, comunicando-se com os seios da face (Fig 6). Houve também surgimento de alteração de sinal cortical temporal esquerda, associada a realce meníngeo, sugerindo processo infeccioso e/ou neoplásico do parênquima cerebral do lobo temporal esquerdo (meningoencefalite). A paciente foi a óbito no dia seguinte após o exame.

Figura 6. RM da face e do crânio. Em A, C e D, RM T1 com saturação de gordura e pós contraste demonstrando os aspectos destrutivos e invasivos da lesão, erodindo as paredes orbitárias, com extensa necrose. B, RM T2 axial com saturação de gordura, lesão comprometendo a órbita esquerda, rechaçando anteriormente o globo ocular e infiltrando a fissura orbitária superior, além de comprometer a região córtico-subcortical do polo anterior do lobo temporal esquerdo.





3 DISCUSSÃO

Sarcomas de partes moles têm manifestações clínicas e de imagem variáveis dependendo da idade do paciente, da localização do tumor, e o conteúdo do tumor. A imagem é necessária no momento inicial do diagnóstico e como parte da avaliação da resposta tumoral após o tratamento. (2)

A ressonância magnética é a modalidade de escolha para avaliação e caracterização de sarcomas de partes moles. Técnicas convencionais de ressonância magnética podem demonstrar a composição tumoral, extensão, envolvimento compartimental e relação com outras estruturas para planejamento preciso do tratamento. (2)

Os RMS são geralmente isointensos nas sequências ponderadas T1, com grau variável de intensidade no T2. Normalmente se manifestam com difusão restrita e a perfusão tem curva tipo III ou tipo IV (platô ou wash out) na maioria dos casos.(2) O caso por nós relatados apresentava-se dentro dessas características

Os RMS são localmente agressivos devido ao seu crescimento rápido. Os pacientes costumam apresentar sinais de compressão ou efeito de massa sobre estruturas circundantes, com relatos frequentes de infiltração óssea, já descritos no caso da nossa paciente desde o diagnóstico. (1), (2).

As características que contribuem para o estadiamento e agrupamento de risco do rabdomiossarcoma são: tamanho do tumor, localização do tumor primário, grau de ressecção cirúrgica, subtipo histológico e presença de doença nodal ou metastática. (6)

Os adultos com rabdomiossarcoma apresentam pior sobrevida do que crianças, entretanto os preditores de pior prognóstico para crianças e adultos são semelhantes, com exceção dos casos do subtipo alveolar. (8)

O subtipo alveolar representa 15%-20% de todos os rabdomiossarcomas e é mais comum em crianças mais velhas e adultos jovens, tipicamente entre 10 e 25 anos de idade, assim como foi encontrado em nosso caso. Os achados de imagem são semelhantes a aqueles em outros sarcomas de partes moles, com a lesão sendo iso/hiperintensa em T1 e heterogeneamente hiperintensa em T2. O envolvimento do osso adjacente com erosões ou formação óssea nova



subperiosteal é encontrado em aproximadamente 25% dos pacientes, além de mostrar envolvimento muscular e fascial. (2)

Devido à sua raridade, o diagnóstico de RMS do adulto geralmente é tardio e os pacientes costumam apresentar metástases no diagnóstico. Esses pacientes têm maior probabilidade de apresentar o subtipo alveolar, tumores primários maiores e tumores localizados em uma extremidade ou outro local desfavorável. (1) (2)

Em um estudo feito com 788 pacientes com RMS, o sítio mais comum de metástase foi o pulmão (47%), e em 145 pacientes (18%) foi o único sítio metastático. O segundo local mais comum de metástase foi a medula óssea (38%). (9)

Diante disso podemos observar que a nossa paciente apresentava 29 anos, um pouco acima da faixa etária descrita normalmente para RMS do tipo alveolar, com comportamento agressivo devido a presença de múltiplas metástases para locais como a adrenal e o mesentério estavam presentes, além do nosso caso descrever disseminação atípica para o tecido mamário, o qual não encontramos na literatura médica.

A abordagem do tratamento varia de acordo com a doença local, bem como a caracterização histológica e molecular dos tumores. A região da cabeça e pescoço representam um local particularmente complexo para o planejamento de radiação dada a proximidade de numerosas estruturas críticas. (7)

Os resultados terapêuticos variam consideravelmente, dependendo do tipo de RMS envolvido, portanto, é fundamental um diagnóstico precoce e reconhecer o tipo histológico. Entretanto, pacientes com idade mais avançada, com histologia desfavorável e doença metastática continuam a ter pior prognóstico. (5)

O desfecho desfavorável é comumente descrito em pacientes adultos com diagnóstico de RMS, como a nossa paciente, que além disso foi diagnosticada como subtipo mais agressivo e apresentou progressão da doença mesmo com o tratamento individualizado instituído.

Assim, à medida que as descobertas moleculares avançam no diagnóstico e na detecção do rabdomyosarcoma, espera-se que as estratégias de tratamento moleculares futuristas em desenvolvimento e testes iniciais melhorem a



sobrevida. (10) (11).

4 CONCLUSÃO

Concluimos que o rabdomiossarcoma é uma neoplasia rara e agressiva, sendo necessário o seu conhecimento e detecção precoce.

Nosso relato contribui para reforçar a importância do diagnóstico precoce do rabdomiossarcoma e demonstrar o papel da ressonância magnética como método essencial no estadiamento locorregional, guiando o planejamento terapêutico e acompanhando a resposta terapêutica. Reforçamos os fatores de gravidade e pior prognóstico deste tumor e por fim demonstramos uma forma de disseminação atípica que é o acometimento secundário do tecido mamário.



REFERÊNCIAS

Weiss AR, Lyden ER, Anderson JR, Hawkins DS, Spunt SL, Walterhouse DO, Wolden SL, Parham DM, Rodeberg DA, Kao SC, Womer RB. Histologic and clinical characteristics can guide staging evaluations for children and adolescents with rhabdomyosarcoma: a report from the Children's Oncology Group Soft Tissue

Sarcoma Committee. *J Clin Oncol*. 2013 Sep 10;31(26):3226-32. doi: 10.1200/JCO.2012.44.6476. Epub 2013 Aug 12. PMID: 23940218; PMCID: PMC3757291.

Weiss SW, Goldblum J. Rhabdomyosarcoma. In: SW Weiss, JR Goldblum, editors. *Enzinger and Weiss's soft tissue tumors*. St. Louis: CV Mosby, 2001: 785–835..

Córdoba Rovira SM , Inarejos Clemente EJ . Rabdomiossarcoma infantil . *Radiologia (Madr)* 2016 ; 58 (6): 481–490.

Ruiz-Mesa, C., Goldberg, J.M., Coronado Munoz, A.J. et al. Rhabdomyosarcoma in Adults: New Perspectives on Therapy. *Curr. Treat. Options in Oncol*. 16, 27 (2015). <https://doi.org/10.1007/s11864-015-0342-8>

Khosla D, Sapkota S, Kapoor R, Kumar R, Sharma SC. Adult rhabdomyosarcoma: Clinical presentation, treatment, and outcome. *J Can Res Ther* 2015;11:830-4

Amankwah EK, Conley AP, Reed DR. Epidemiology and therapies for metastatic sarcoma. *Clinical Epidemiology*. 2013 ;5:147-162. DOI: 10.2147/clep.s28390. PMID: 23700373; PMCID: PMC3660127.

Andrew J. Frankart , John C. Breneman and Luke E. Pater. Radiation Therapy in the Treatment of Head and Neck Rhabdomyosarcoma. *Cancers Rev*. 2021 Jul

16;13(14):3567. doi: 10.3390/cancers13143567.

Sultan, I., Qaddoumi, I., Yaser, S., Rodriguez-Galindo, C., & Ferrari, A. (2009). Comparing Adult and Pediatric Rhabdomyosarcoma in the Surveillance,

Epidemiology and End Results Program, 1973 to 2005: An Analysis of 2,600 Patients. *Journal of Clinical Oncology*, 27(20), 3391–3397. doi:10.1200/jco.2008.19.7483.

Oberlin, O., Rey, A., Lyden, E., Bisogno, G., Stevens, M. C. G., Meyer, W. H., ... Anderson, J. R. (2008). Prognostic Factors in Metastatic Rhabdomyosarcomas:

Results of a Pooled Analysis From United States and European Cooperative Groups. *Journal of Clinical Oncology*, 26(14), 2384–2389. doi:10.1200/jco.2007.14.7207Cooperativos Europeus. *Journal of Clinical Oncology*.



Frederick B. Ruymann & Alfred C. Grovas (2000) Progress in the Diagnosis and Treatment of Rabdmiossarcoma and Related Soft Tissue Sarcomas, *Cancer Investigation*, 18:3, 223-241, DOI: 10.3109/07357900009031827

Ferrari A., Dileo P., Casanova M., et al. Rhabdomyosarcoma in adults. A retrospective analysis of 171 patients treated at a single institution. *Cancer*. 2003;98(3):571–580. doi: 10.1002/cncr.11550