



RABDOMIOSSARCOMA

Doi: 10.59290/978-65-6029-186-7.88

SZMAJSER, Ana Clara Filarde Wolf¹; CHEBLE, Ana Beatriz Cota Dos Santos¹;
GOMES, Mariana Costa Pinto¹; CAMPOS, Juliana Carmo¹; CORDEIRO, Tainá Moraes¹;
FERREIRA, Ingridy Maria Oliveira²; GONÇALVES, Aline Belle Moraes².

Orientadora: Dra. Carmen Lucia Leal Ferreira Elias

Filiações: 1 - UNESA – Universidade Estácio de Sá – Vista Carioca

2 - Centro Universitário de Brasília (UnICEUB)

Palavras-Chave: Rabdomiossarcoma; Sarcoma; Neoplasia de Cabeça e Pescoço.

INTRODUÇÃO

Sarcomas são cânceres que se originam nos tecidos conectivos do corpo, incluindo músculos, tecido adiposo, membranas que revestem as articulações e vasos sanguíneos (VOLTAN, 2021). Assim, a musculatura esquelética começa a se formar no embrião por volta da sétima semana após a fertilização, quando os rabdomioblastos começam a se desenvolver. Essas células são precursoras dos músculos esqueléticos e, quando sofrem transformações malignas, podem originar o câncer conhecido como rabdomiossarcoma. Por ser um câncer de origem embrionária, é mais prevalente em crianças e é extremamente raro em adultos (DE MATTOS, 2014).

Esse tipo de câncer geralmente afeta áreas como a cabeça e o pescoço, o sistema urinário e as extremidades. O RMS pode se dividir em 2 tipos, o alveolar, que é mais frequente em crianças mais velhas e adolescentes, atingindo principalmente o tórax, os braços e as pernas. O câncer recebe esse nome porque as células do tumor formam pequenos espaços ocultos nos músculos, chamados alvéolos. Além do alveolar, temos o tipo embrionário, o mais comum e que acontece com mais frequência em bebês e crianças. Esse tende a desenvolver-se nas áreas da cabeça, do pescoço, da bexiga, da vagina, da próstata e dos testículos (PARHAM, 2013).

Em relação à histologia, o rabdomiossarcoma possui subtipos histológicos, incluindo o embrionário

(que se subdivide em embrionário, botrioide e de células fusiformes), alveolar e pleomórfico. O seu local de crescimento mais comum é na cabeça e pescoço em crianças, com o tipo histológico embrionário sendo o mais predominante, seguido pelo tipo alveolar (ISSA, 2022).

O rabdomiossarcoma não possui fatores de risco específicos conhecidos, uma vez que a maioria dos casos são esporádicos. No entanto, estudos sugerem uma possível associação entre suscetibilidade genética e algumas síndromes familiares, como neurofibromatose, síndrome de Noonan, síndrome de Li-Fraumeni, síndrome de Beckwith-Wiedemann e síndrome de Costello, conforme evidenciado pelo sequenciamento do genoma. Estima-se que apenas 5% dos pacientes com RMS tenham alguma dessas síndromes de suscetibilidade genética concomitante. Por outro lado, o desenvolvimento secundário do rabdomiossarcoma está associado a diversos fatores ambientais, tais como a exposição à radiação durante a gestação, um crescimento intrauterino acelerado, um baixo nível socioeconômico e o uso de drogas recreativas durante a gravidez. Esses elementos podem contribuir para o aumento do risco de desenvolvimento desse tipo de câncer, enfatizando a importância de um ambiente saudável durante a gestação e o crescimento infantil (JIVRAJ, 2019).

É importante considerar também diferenças relacionadas ao sexo e à etnia, a fim de desenvolver estratégias de prevenção mais eficazes e adaptadas

a diferentes grupos populacionais. Além disso, é essencial que os profissionais de saúde e a população em geral estejam cientes dos principais sintomas do RMS. Isso possibilita uma suspeita clínica precoce, o que é crucial para um diagnóstico precoce e um manejo adequado e eficaz da doença (LOUSEK, 2023).

EPIDEMIOLOGIA

O rabdomiossarcoma é um dos tipos de tumores malignos mais comuns em crianças e adolescentes, representando entre 3 a 10% desses casos. É o sarcoma de tecidos moles mais prevalente, correspondendo a cerca de metade dos casos. A incidência é de aproximadamente 3,5% em crianças de 0 a 14 anos e 2% em adolescentes de 15 a 19 anos. Esse tipo de tumor afeta apenas cerca de 1% dos adultos. Há uma tendência para uma maior ocorrência em indivíduos do sexo masculino, com uma proporção de 1,3 para 1 (LOUSEK, 2023).

QUADRO CLÍNICO

O rabdomiossarcoma pode se manifestar como uma massa que geralmente não causa dor, cujos sintomas variam de acordo com sua localização, tamanho, estruturas adjacentes e presença de metástases. Os sinais clínicos são escassos e o diagnóstico precoce é desafiador, muitas vezes com a queixa inicial sendo a alteração estética que acompanha o crescimento do tumor (LOUSEK, 2023).

Os sinais e sintomas mais frequentes resultam da compressão de estruturas adjacentes ou de tecidos neurovasculares, como dispneia, epistaxe e disfagia em casos de RMS na nasofaringe. Os tumores orbitais frequentemente apresentam-se de forma unilateral, causando proptose e, às vezes, estrabismo. Normalmente temos também os sintomas constitucionais, como febre e perda de peso que podem acompanhar a progressão do tumor. Os sinais clínicos são normalmente inespecíficos e tardios, o que dificulta o tratamento precoce e diminui a chance de remissão (ROGELIO, 2022).

DIAGNÓSTICO

A avaliação diagnóstica dos RMS deve incluir uma história clínica completa, exame físico, exame laboratorial e de imagem (LOUSEK, 2023).

SEMIOLOGIA

A semiologia do tumor varia de acordo com seu tamanho, localização e extensão (LOUSEK, 2023).

EXAMES LABORATORIAIS

Os exames laboratoriais não são específicos para o diagnóstico do câncer, mas são úteis para avaliar a função geral do paciente, procurar sinais de metástase e auxiliar na classificação do tipo histológico do RMS (INCA, 2022).

Devendo incluir: hemograma (podendo haver anemia, trombocitopenia e neutropenia), gasometria, eletrólitos, função renal (devendo ser avaliada antes do início da quimioterapia), função hepática (podendo se encontrar alterada em casos de metástase hepática) e exame de urina - EAS (em caso de RMS geniturinário). Além disso, alterações nos níveis de minerais, como potássio e fósforo, podem indicar problemas renais ou musculares, que podem ser frequentes em pacientes com RMS. Os resultados dos exames químicos podem auxiliar na adaptação do tratamento, como a dosagem de medicamentos quimioterápicos, de acordo com as necessidades individuais do paciente (INCA, 2022).

EXAMES DE IMAGEM

A avaliação de imagem no rabdomiossarcoma é crucial para delinear com precisão a extensão local do tumor, sua localização precisa, o grau de comprometimento dos linfonodos e a presença ou ausência de metástases à distância. Essa investigação detalhada fornece informações valiosas que guiam o diagnóstico definitivo, a definição do estágio da doença e a escolha do tratamento mais adequado (BERG, 2023).

Essa avaliação engloba uma série de exames, como tomografia computadorizada de tórax, aspiração de medula óssea, cintilografia óssea, ressonância magnética da base do crânio e cérebro, análise do líquido cefalorraquidiano e PET-CT, que pode ser particularmente útil no estadiamento e avaliação

pré-operatória de RMS em pacientes pediátricos (LOUSEK, 2023).

A tomografia computadorizada (TC) do tumor primário revela a extensão da doença e sua relação com estruturas vitais. O remodelamento ósseo sugere um tumor benigno ou uma condição de crescimento lento, enquanto a destruição óssea e a perda de tecidos moles são indicativos de malignidade. A ressonância magnética oferece uma resolução superior para avaliar os tecidos moles adjacentes e as estruturas perineurais, perivasculares e as invasões intracranianas. Outros exames de imagem serão solicitados conforme necessário, dependendo da situação (JOSHI, 2022).

O diagnóstico e avaliação do tratamento do RMS envolve a análise direta do tecido tumoral obtido por biópsia incisional, excisional ou core-biopsy, seguida por uma série de estudos anatomopatológicos, histológicos e análise molecular (incluindo citogenética, FISH e RT-PCR). Critérios como a expressão de marcadores musculares esqueléticos, como myf-4, um fator de transcrição miogênico, e miosina rápida, são necessários para o diagnóstico de RMS, além da avaliação do subtipo histológico (JOSHI, 2022),

Após o diagnóstico, é necessário realizar uma avaliação sistêmica extensa para determinar o estadiamento da doença. Isso inclui diversos exames como TC de tórax, punção de medula óssea, ressonância magnética, análise de líquido cefalorraquidiano e PET-CT, especialmente em pacientes pediátricos. As metástases podem afetar vários órgãos, incluindo pulmões, ossos, sistema nervoso central e gânglios linfáticos (LOUSEK, 2023).

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

Embora os diagnósticos diferenciais incluam massas benignas, como lipomas, neurofibroma ou mesmo hematoma, qualquer massa nova ou persistente deve alertar para sarcoma de partes moles e outras neoplasias malignas (SILVA, 2022).

Em crianças e jovens, é prudente suspeitar de linfadenopatia dependendo da localização dos sintomas. Além disso, é importante investigar diversos sarcomas, como lipossarcomas, que geralmente são

assintomáticos; osteossarcoma, especialmente quando ocorre em ossos longos, apresentando dor e inchaço ósseo; e Sarcoma de Ewing, um tumor neuroectodérmico periférico (PNET) insidioso caracterizado por dor crônica intermitente em ossos ou tecidos moles (LOUSEK, 2023).

Outras condições neoplásicas devem ser consideradas como possíveis diagnósticos diferenciais nessa faixa etária, incluindo neoplasias linfoproliferativas, que podem apresentar outras manifestações sistêmicas e exigem diagnóstico e intervenção precoce; Síndrome de Li-Fraumeni; Neurofibromatose Tipo 1; tumor desmoplásico de células redondas pequenas (DSRCT); e Tumor de Wilms, especialmente em casos de RMS geniturinários (LOUSEK, 2023).

TRATAMENTO

A escolha do tratamento e a resposta clínica do paciente dependem do sítio do tumor primário, subtipo histológico, tamanho do tumor, idade do paciente, extensão da doença e tratamento prévio (MORETTI, 2010).

A proposta de tratamento do RMS envolve uma abordagem multimodal, em centros especializados, com equipe multiprofissional especializada. Poderá ser realizada quimioterapia sistêmica, cirurgia e radioterapia, individualizada para cada paciente de acordo com a forma de apresentação inicial do tumor (BRASIL, 2017).

A cirurgia é indicada e realizada sempre que possível a ressecção tumoral com margens livres, para remoção da maior parte possível do tumor, seguida de quimioterapia, para redução tumoral e destruição de depósitos microscópicos residuais de células cancerosas. Sem a quimioterapia, é provável uma recidiva, mesmo que o tumor tenha sido completamente retirado. A excisão cirúrgica nem sempre é possível, especialmente em áreas anatômicas de difícil acesso ou tumores que invadem estruturas intracranianas. Alguns pacientes com tumores iniciais irrecsecáveis podem ser submetidos à cirurgia após a quimioterapia e a radioterapia reduzirem o tumor para remoção de tumor residual (MORETTI, 2010), (BRASIL, 2017). Também pode ser indicada radioterapia em

pacientes com RMS do subtipo histológico alveolar ou para pacientes com tumores residuais após o tratamento inicial (MORETTI, 2010).

O Estudo de Tumor Mesenquimal Maligno (MMT), realizado pela Sociedade Internacional de Oncologia Pediátrica (SIOP), na Europa, preconiza quimioterapia seguida por quimioterapia alternativa no caso de uma pobre resposta à terapia inicial, a fim de se evitar a terapia local devido à morbidade cirúrgica e efeitos colaterais da radioterapia. A associação de vincristina, ciclofosfamida e actinomicina-D é o padrão ouro (MORETTI, 2010).

Alguns testes que são feitos ao diagnóstico, são repetidos durante o tratamento para avaliar a res-

posta do câncer à terapia. Muitos destes testes são feitos periodicamente ao término do tratamento para detectar precocemente uma eventual recidiva da doença. Por outro lado, efeitos colaterais do tratamento do câncer podem ocorrer por meses ou anos após o tratamento e são chamados efeitos tardios do tratamento do câncer, tais como problemas pulmonares, atrasos no crescimento dos ossos, alterações no desenvolvimento sexual, infertilidade ou problemas de aprendizagem. Por isso, é necessário acompanhamento regular para prevenir, detectar ou mesmo tratar complicações (INCA, 2022).

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BERG, E.J. & CLARK, J.D. Orbital Rhabdomyosarcoma. *New England Journal Of Medicine*, [S.L.], v. 388, n. 3, p. 1-8, 19 jan. 2023. Massachusetts Medical Society. Doi: 10.1056/nejmicm2207328.

BRASIL. Ministério da Saúde. Protocolo para diagnóstico precoce de câncer pediátrico. Brasília: Ministério da Saúde, 2017. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/protocolo_diagnostico_precoce_cancer_pediatico.pdf. Acesso em: 23 abr 2024.

DE MATTOS, V.D. *et al.* Rbdomiossarcoma embrionário: relato de caso com 15 anos de sobrevida e revisão de literatura. *Revista Brasileira de Cancerologia*, v. 60, n. 4, p. 337-344, 2014. Doi: 10.32635/2176-9745.RBC.2014v60n4.458.

INSTITUTO NACIONAL DE CÂNCER (Brasil). Câncer. Tipos de câncer. Rbdomiossarcoma: câncer infantojuvenil. Rio de Janeiro: INCA, 2022. Disponível em: <https://www.gov.br/inca/pt-br/assuntos/cancer/tipos/infantojuvenil/especificos/rbdomiossarcoma#>. Acesso em: 23 abr 2024.

ISSA, AS. *et al.* Pediatric Oculo-orbital Tumor Characteristics, Imaging and Histopathology Agreement in a Tertiary Level Teaching Hospital, Ethiopia. *Ethiop J Health Sci*.2032;32(2):313. Doi: 10.4314/ejhs.v32i2.12.

JIVRAJ, I. *et al.* Management of orbital rhabdomyosarcoma in a child with Li-Fraumeni syndrome. *Journal Of American Association For Pediatric Ophthalmology And Strabismus*, [S.L.], v. 23, n. 3, p. 182-185, jun. 2019. Elsevier BV. Doi: 10.1016/j.jaapos.2019.01.013.

JOSHI, R. *et al.* Rhabdomyosarcoma masquerading as orbital cellulitis. *Indian Journal Of Ophthalmology*, [S.L.], v. 70, n. 7, p. 2739- 2750, 2022. Medknow. Doi:10.4103/ijo.ijo_79_22.

LOUSEK, N.F. *et al.* Rbdomiossarcoma – o mais comum dos tumores orbitários: uma revisão de literatura. *Revista Brasileira de Revisão de Saúde*, [S. l.], v. 5, pág. 26443–26452, 2023. DOI: 10.34119/bjhrv6n5-617.

MORETTI, Giovana *et al.* Rbdomiossarcoma de cabeça e pescoço: 24 casos e revisão da literatura. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, v. 76, p. 533-537, 2010.

Parham, David M. MD; Barr, Frederic G. MD, PhD. Classification of Rhabdomyosarcoma and Its Molecular Basis. *Advances In Anatomic Pathology* 20(6):p 387-397, November 2013. | Doi: 10.1097/PAP.0b013e3182a92d0d

ROGELIO, P.N.A. *et al.* Hyperostosis in orbital rhabdomyosarcoma. *Bmj Case Reports*, [S.L.], v. 15, n. 6, p. 1-5, jun. 2022. BMJ. Doi: 10.1136/bcr-2021-245466.

SILVA, A.L.P.F. *et al.* Relato de caso: Miosite orbitária em músculo reto medial em criança: Case report: orbital Myositis in the medial rectus muscle in a [child. *Brazilian Journal of Health Review*, [Sl.], v. 5, n. 5, p. 20219–20225, 2022. Doi: 10.34119/bjhrv5n5-193.

VOLTAN, K. *et al.* Sarcomas de partes moles nos membros, mais comuns e tão graves quanto os sarcomas ósseos*. *Revista Brasileira de Ortopedia*, v. 56, n. 04, p. 419-424, 2021. Doi: 10.1055/s-0040-1712136.