

Adult Rhabdomyoma of the Larynx

Rabdomioma Laríngeo Tipo Adulto

Marcia Monteiro Pinho¹ Jair de Carvalho e Castro² Rosana Grandelle Ramos³

- 1 Mestre em ORL pela UFRJ. Chefe serviço laringologia e voz da segunda enfermaria da Santa Casa de Misericórdia do Rio de Janeiro.
2 Doutor em Otorrinolaringologia pela UNIFESP-EPM. Chefe da segunda enfermaria da Santa Casa de Misericórdia do Rio de Janeiro.
3 Médica da Universidade Federal Fluminense. Médica da Universidade Federal Fluminense.

Endereço de correspondência: Dra. Márcia Monteiro Pinho Rua Lagoa das Garcas 200/706 Barra da Tijuca. Rio de Janeiro, RJ. 22793-400. Brasil.

Article received on November 16th , 2011

Article accepted on March 18th , 2012

Instituição: Trabalho realizado na Segunda Enfermaria da Santa Casa de Misericórdia do Rio de Janeiro.

Int Arch Otorhinolaryngol 2013;17:358-362.

Resumo

Introdução: O Rabdomioma é um tumor benigno raro de origem no músculo estriado. Os Rabdomiomas na laringe são ainda mais raros, com apenas aproximadamente outros 40 casos relatados na literatura mundial. Os RMs laríngeos normalmente aparecem como massas recobertas por mucosa. Frequentemente são lesões solitárias assintomáticas, mas podem ocorrer sintomas como rouquidão. As características radiológicas são normalmente aquelas típicas de neoplasmas benignos, com margens bem delimitadas. O diagnóstico diferencial para massas laríngeas inclui cisto, laringocele, neoplasias malignas, assim como neoplasias benignas. O diagnóstico é histopatológico e geralmente pode ser definido, mas alguns casos pode haver dificuldade. O exame de imuno-histoquímica é de grande valor na diferenciação entre lesões similares. O tratamento do RM é ressecção cirúrgica.
Objetivo: Descrever um caso de Rabdomioma Laríngeo atendido na Santa Casa de Misericórdia do Rio de Janeiro.

Relato de caso: Paciente masculino, 35 anos com queixa de rouquidão progressiva no último ano. A laringoscopia mostrou uma grande massa submucosa na região supraglótica da laringe. A tomografia computadorizada contrastada do pescoço revelou uma massa submucosa bem demarcada. O paciente foi levado ao centro cirúrgico onde a massa foi removida endoscopicamente. O diagnóstico histológico inicial foi sugestivo de Paraganglioma, o que não se confirmou pelos estudos com marcadores imuno-histoquímicos que modificaram o diagnóstico para Rabdomioma do tipo Adulto. O paciente recuperou-se bem. Sua voz normalizou depois de um período de 3 meses. **Comentários finais:** Embora tumores musculares da laringe sejam muito raros, o Rabdomioma deve ser considerado quando observa-se uma massa submucosa na laringe.

Palavras-chave:

- Rabdomioma
- Neoplasias Laríngeas
- Imunoistoquímica

Introdução

O Rabdomioma (RM) é uma lesão rara, de origem no músculo estriado, que pode ser encontrado em sítios cardíacos e extracardíacos. Este último pode ser dividido em duas categorias distintas: Adulto e Fetal. Destes dois tipos o mais comum na área de cabeça e pescoço é o tipo Adulto. Rabdomiomas laríngeos são extremamente raros, com apenas aproximadamente 40 casos relatados em todo o mundo¹. O RM tipo Adulto tem um comportamento absolutamente benigno e nunca metastatiza². O tratamento é a excisão. Recorrências são raras.

recebido em
16 de Novembro de 2011
aceito em
18 de Março de 2012

Revisão da Literatura com Diagnóstico Diferencial

Existem duas formas de RM: cardíaca e extracardíaca. Os Rabdomiomas extracardíacos representam neoplasias verdadeiramente raras que contém elementos musculares. Histologicamente estes tumores são subdivididos em forma Adulta e forma Fetal, de acordo com seu grau de diferenciação celular e maturidade. Tumores do tipo Adulto estão restritos à área de cabeça e pescoço e normalmente originam-se na musculatura da faringe, cavidade oral, e com menor frequência na laringe. A incidência é maior nos homens

Copyright© 2013 by Thieme Publicações
Ltda, Rio de Janeiro, Brazil
DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0033-1351671>.
ISSN 1809-9777.

do que nas mulheres (4:1). A idade dos pacientes afetados tem variado de 16 a 76 anos de idade³. A maior parte dos casos de Rbdomiomas extracardíacos é de massas solitárias. Aproximadamente 3% a 10% dos Rbdomiomas tipo Adulto podem ser múltiplos⁴. O RM normalmente não tem potencial de malignização.

Os RMs laríngeos normalmente aparecem como massas de tamanhos variados, recobertos por mucosa. Frequentemente são lesões solitárias assintomáticas, mas podem ocorrer rouquidão progressiva, sensação de corpo-estranho e obstrução das vias aéreas. Também podem haver casos com disfagia.

As características radiológicas são normalmente aquelas típicas de neoplasmas benignos, com margens bem delimitadas, sem invasão dos tecidos adjacentes¹. Em poucos casos os achados tomográficos podem mimetizar um aspecto de lesões malignas, com bordas indistintas e misturando-se com o tecido muscular isodense adjacente. A Ressonância Nuclear Magnética é o melhor exame para delinear o RM e diferenciá-lo das estruturas em torno.

O diagnóstico diferencial para massas laríngeas inclui cisto, laringocele, neoplasias malignas tais como carcinoma de células escamosas e rabdomiossarcoma, assim como neoplasias benignas tais como hemangioma, lipoma, amiloidoma, neurofibroma e tumor de células granulares⁵.

A análise histológica é essencial para o diagnóstico. O RM tipo Adulto tem sido confundido com muitos outros tumores benignos como hibernoma, oncocitoma, tumor de glândulas salivares, paraganglioma, e outros⁶, mas principalmente com tumor de células granulares¹.

Microscopicamente o RM tipo Adulto é caracterizado por grandes células poligonais ou alongadas, em arranjo sólido, com citoplasma eosinofílico róseo ou brilhante, finalmente granular. Os núcleos são redondos ou ovais, vesiculares, geralmente localizados na periferia, podendo também ser centrais. Nucléolos proeminentes são frequentemente observados. Estriações transversais são estruturas características, mas não são achados obrigatórios na avaliação por microscopia óptica². Elas são mais facilmente observadas com coloração PTAH. Estudos ultra-estruturais mostraram filamentos de actina e bandas Z.

O diagnóstico de RM é histopatológico e geralmente pode ser definido, mas alguns casos podem criar dificuldades. O exame de imuno-histoquímica (IHQ) é de grande valor na diferenciação entre lesões similares. As características imuno-histoquímicas do RM são idênticas àsquelas das células normais dos músculos esqueléticos porque ela mostra positividade para Actina músculo-específica, Desmina e Mioglobina⁶. A positividade destes marcadores musculares é consistente com o diagnóstico de RM, assim como positividade para Vimentina que é um marcador de tecidos mesenquimais². A principal lesão a ser histologicamente diferenciada do RM é o Tumor de Células Granulares que morfológicamente consiste em células menores, não possui estriações transversais e é positivo para proteína S-100, mas negativo para todos os marcadores miogênicos nas preparações imuno-histoquímicas².

O tratamento do RM é ressecção cirúrgica. Este procedimento deve ser o mais conservador possível. Recorrência tem sido relatada e normalmente é resultado de uma ressecção incompleta⁵.

Relato de Caso

O paciente é um homem branco de 35 anos de idade que queixava-se de rouquidão progressiva no último ano. No



Figura 1. Massa laríngea submucosa

exame de laringoscopia observou-se uma grande massa submucosa no lado esquerdo da região supraglótica da laringe (**Figura 1**). A tomografia computadorizada contrastada do pescoço revelou uma massa submucosa bem demarcada, que acentuava-se homogeneamente pelo meio de contraste, no espaço supraglótico esquerdo (**Figura 2**).

O paciente foi levado ao centro cirúrgico onde a massa foi removida endoscopicamente.

O diagnóstico histológico inicial foi de neoplasia de células poligonais com aspecto favorável à paraganglioma. O patologista sugeriu fortemente a complementação com estudos de IHQ. Os marcadores imuno-histoquímicos para Desmina (**Figura 3**) e Vimentina foram positivos. Estes são respectivamente marcadores para músculo e tecido mesenquimal. Foram negativos os marcadores para tumores de membrana epitelial e proteína S-100 para tumores neuroectodérmicos, mudando portanto o diagnóstico para Rabdomioma do tipo Adulto. Numa posterior revisão cuidadosa das lâminas a coloração de hematoxilina-eosina revelou células poligonais em arranjo sólido, com citoplasma vacuolado e fortemente eosinofílico (**Figura 4**). Os núcleos eram redondos, vesiculosos e centrados, com nucléolos proeminentes. Foram observadas inclusões intracitoplasmáticas e intranucleares hialinas. Estriações transversais que não ti-

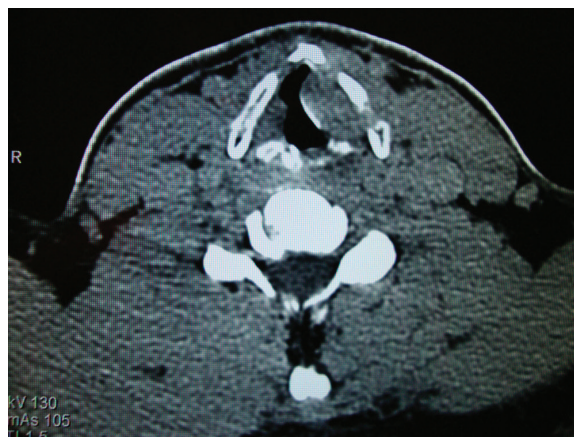


Figura 2. A imagem da tomografia computadorizada mostra uma massa submucosa bem demarcada que se acentua difusamente pelo meio de contraste.

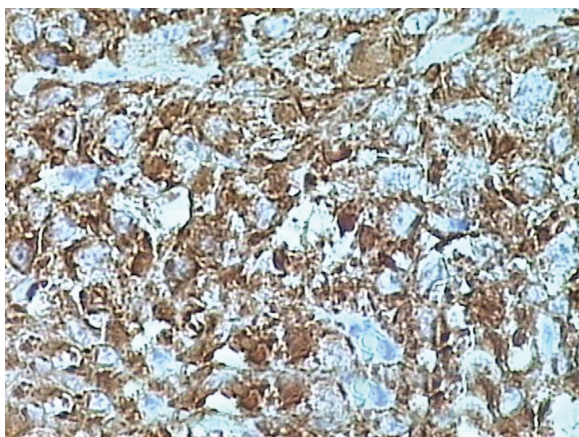


Figura 3. Imuno-histoquímica fortemente positiva para Desmina no RM tipo adulto (400X)

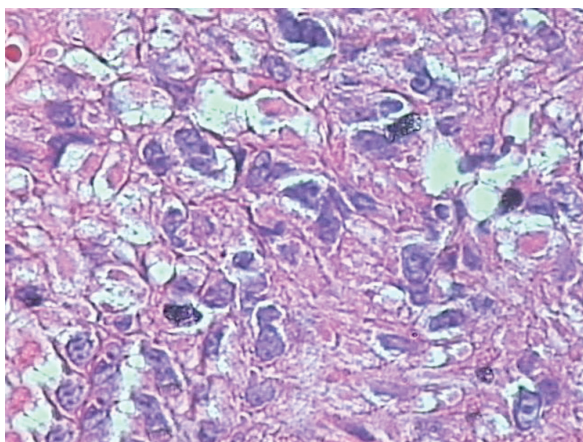


Figura 4. Histopatologia do RM mostrando células poligonais em arranjo sólido com citoplasma vacuolado fortemente eosinofílico (HE, 400 X)

nham sido notadas antes estavam agora presentes em poucas células (**Figura 5**). Atividade mitótica e necrose estavam ausentes.

O paciente recuperou-se bem. Sua voz normalizou depois de um período de 3 meses. Ele não apresentou recorrência após 15 meses de acompanhamento (**Figura 6**).

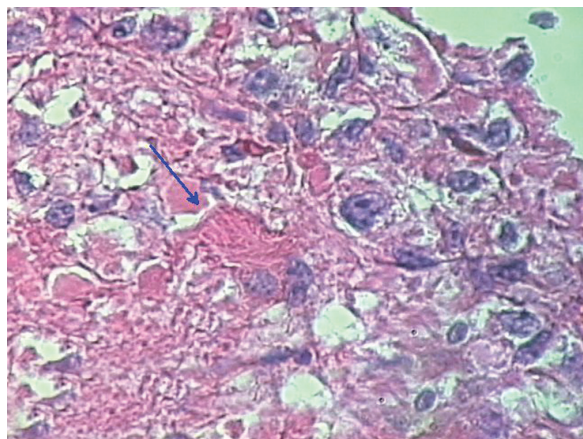


Figura 5. Estriações transversais esparças (HE, 400 X)



Figura 6. O aspecto da laringe 15 meses após a remoção endoscópica da lesão

Discussão

Certamente o Rabdomioma da laringe tipo adulto é um tumor benigno de origem mioblástica de ocorrência extremamente rara. Uma revisão bibliográfica da literatura mundial nos permite dizer que apenas cerca de 40 casos bem documentados foram descritos até os dias atuais. No passado o Rabdomioma foi confundido com outros tumores similares, principalmente com os Tumores de Células Granulares. Esta confusão se deve ao citoplasma eosinofílico granular que é comum a ambos os diagnósticos, embora sejam tumores de histogênese completamente diferente. Outra observação importante do ponto de vista histológico é que o RM não deve ser confundido com Rabdomiossarcoma, que tem um prognóstico completamente diverso. O diagnóstico histológico não deve ser problema se estiverem disponíveis lâminas adequadamente preparadas, mas como estes tumores são muito pouco frequentes e muitos patologistas não estão familiarizados com este tipo de tumor, existem relatos de dificuldades substanciais para diagnosticá-los na primeira tentativa. Nós apresentamos mais um caso de RM laríngeo em um paciente em que o diagnóstico não foi inicialmente acertado. Embora os achados clínicos e patológicos devam ser levados em consideração, nós enfatizamos que a imuno-histoquímica tem um papel importante no diagnóstico diferencial.

Os sintomas do RM laríngeo não diferem daqueles causados por outros tumores benignos da laringe, mas devemos ter em mente a possibilidade de obstrução respiratória local sempre que houver queixas de dificuldades respiratórias.

O tumor é normalmente descrito como uma massa submucosa de superfície lisa que pode se assemelhar ao aspecto de um cisto. Laringoscopia e exames de imagem ajudam a localizar e delimitar o tumor, mas o diagnóstico definitivo dependerá sempre dos estudos histopatológicos.

A evolução clínica do Rabdomioma laríngeo tipo adulto é benigna e nenhuma evidência de metástase foi relatada na literatura. O tratamento deve ser sempre a remoção cirúrgica, seja via endoscópica ou via externa, mas sempre procurando preservar as estruturas adjacentes como as pregas vocais e as estruturas envolvidas na deglutição. A recorrência pode acontecer, mas normalmente se deve à excisão incompleta do tumor.

Comentários Finais

Embora tumores musculares da laringe sejam muito raros, o Rabdomioma deve ser considerado quando se observa uma massa submucosa na laringe. Uma vez que o estabelecimento do diagnóstico definitivo pode ser difícil com estudos histopatológicos rotineiros é importante considerar a realização de estudos imuno-histoquímicos.

Referências Bibliográficas

1. Farboud A, Pratap R, Helquist H, Montgomery P. An unusual cause of obstructive sleep apnoea. *J Laryngol Otol* . 2009;123(11):e22.
2. Hamper K, Renninghoff J, Schafer H. Rhabdomyoma of the larynx recurring after 12 years: immunocytochemistry and differential diagnosis. *Arch Otorhinolaryngol*. 1989;246(4):222-226.
3. Jensen K, Swartz K. A rare case of Rhabdomyoma of the larynx causing airway obstruction. *Ear Nose Throat J*. 2006;85(2):116-118.
4. Zacharia TT, Som PM. Multiple adult Rhabdomyomas of the oropharynx, base of the tongue, and floor of the mouth. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008;134(8):892-894.
5. Brys AK, Sakai O, DeRosa J, Shapshay SM. Rhabdomyoma of the larynx: case report and clinical and pathologic review. *Ear Nose Throat J*. 2005;84(7):437-440.
6. Pichi B, Manciocco V, Marchesi P, Pellini R, Ruscito P, Vidiri A, Covello R, et al. Rhabdomyoma of the parapharyngeal space presenting with Dysphagia. *Dysphagia*. 2008;23(2):202-204.