



Brazilian Journal of
OTORHINOLARYNGOLOGY

www.bjorl.org.br



RELATO DE CASO

Endoscopic management of adult-type rhabdomyoma of the glottis: case report and review of the literature[☆]

Tratamento endoscópico do rabdomioma glótico do tipo adulto: relato de caso

Filippo Carta^{a,*}, Sara Sionis^a, Clara Gerosa^b, Roberto Puxeddu^a

^a Departamento de Otorrinolaringologia, Faculdade de Medicina, Azienda Ospedaliero-Universitaria, P.O. S Giovanni di Dio, Universidade de Cagliari, Cagliari, Itália

^b Departamento de Patologia, Faculdade de Medicina, Azienda Ospedaliero-Universitaria, P.O. S Giovanni di Dio, Universidade de Cagliari, Cagliari, Itália

Recebido em 12 de fevereiro de 2015; aceito em 7 de abril de 2015

Introdução

Rabdomiomas são tumores mesenquimais benignos compostos de células estriadas maduras da musculatura esquelética. Constituem menos que 2% de todos os tumores de músculo estriado,¹ e são divididos em subtipos cardíaco e extracardíaco. Os rabdomiomas cardíacos geralmente ocorrem em crianças, sendo considerados como lesões hamartomatosas, estando frequentemente associados com facomatoses, como a esclerose tuberosa,^{1,2} e hamartomas do rim e de outros órgãos.¹ Clínica e morfológicamente, os rabdomiomas extracardíacos são ainda divididos em três subtipos: variantes vaginal, fetal e adulta. O tipo vaginal é uma massa tumoral polipoide de ocorrência rara, observada na vagina e vulva de mulheres de meia-idade. O tipo fetal, subdividido em rabdomioma juvenil,³ é prevalente nas regiões da cabeça e pescoço em crianças. Em geral, o rabdomioma extracardíaco do

tipo adulto é um tumor unifocal de cabeça e pescoço em pacientes de meia-idade,^{4,5} sendo multifocal em 14-26% dos casos.⁶ Embora os rabdomiomas adultos ocorram em tecidos moles da cabeça e pescoço em até 70-93% dos casos,¹ as lesões glóticas são extremamente raras. Até a presente data, apenas 22 casos foram relatados. Com esse artigo, descrevemos mais um caso de rabdomioma glótico do tipo adulto e revisamos a literatura pertinente com dois objetivos: (I) avaliar o padrão de referência terapêutica dessa doença, para evitar tratamento inadequado; e (II) aumentar o conhecimento sobre essa entidade entre cirurgiões e patologistas.

Relato de caso

Um homem com 75 anos foi encaminhado ao nosso Departamento com história de quatro anos de disfonia progressiva.

DOI se refere ao artigo: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2015.04.008>

[☆] Como citar este artigo: Carta F, Sionis S, Gerosa C, Puxeddu R. Endoscopic management of adult-type rhabdomyoma of the glottis: case report and review of the literature. Braz J Otorhinolaryngol. 2016;82:244-7.

* Autor para correspondência.

E-mails: filippocarta@unica.it, pippocarta@tiscali.it (F. Carta).

O exame com endoscópio flexível demonstrou edema homogêneo na submucosa do terço médio da corda vocal direita, associado ao comprometimento da mobilidade da corda vocal. A tomografia computadorizada (TC) do pescoço com contraste, revelou uma lesão profunda da corda vocal direita, estendendo-se até o espaço paraglótico, com realce patológico do contraste baixo e uniforme (fig. 1). Os achados clínicos e radiológicos sugeriam natureza benigna; diante disso, planejamos uma cirurgia conservadora. Depois da anestesia geral, o paciente foi submetido a uma excisão transoral com laser de CO₂ (Digital AcuBlade™, Lumenis®, Israel) regulado para 10 watts, com onda contínua em emissão de modo superpulsado. O tumor, situado profundamente na corda vocal direita, foi facilmente enucleado *en bloc*, tendo um aspecto de nódulo oval medindo 22 mm em sua maior dimensão (fig. 2). A depressão na corda vocal direita deixada pela incisão (fig. 3) cicatrizou por segunda intenção. O curso pós-operatório transcorreu sem eventos dignos de nota: o paciente recebeu alta um dia após a cirurgia, tendo readquirido a mobilidade da corda vocal e a fala normais. No estudo histológico, foram observadas características morfológicas típicas de rhabdomyoma do tipo adulto com folhetos de grandes células poligonais separadas por pouco tecido conjuntivo. As células apresentavam citoplasma eosinofílico abundante com núcleos excêntricamente posicionados, enquanto que, em algumas áreas, foi observada vacuolização citoplasmática com núcleo em posição central. Os estudos imuno-histoquímicos demonstraram forte positividade celular para actina e desmina de músculo esquelético. No seguimento de 12 meses, observou-se completa oclusão da depressão (fig. 4), sem evidência de recidiva.

Discussão

Provavelmente, os rhabdomiomas extracardiácos dos tipos adulto e fetal têm origem no músculo esquelético do terceiro e quarto arcos branquiais.^{1,7} Sua natureza neoplásica não fica clara, porque, geralmente, as células tumorais não expressam marcadores de proliferação celular, como Ki-67 e PCNA, se assemelhando mais com hamartomas do que com neoplasias.⁷ Em 1992, Gibas e Miettinen demonstraram



Figura 1 Tomografia computadorizada com intensificação por contraste. Demonstra a intensificação de uma massa laringea direita localizada profundamente no músculo vocal.

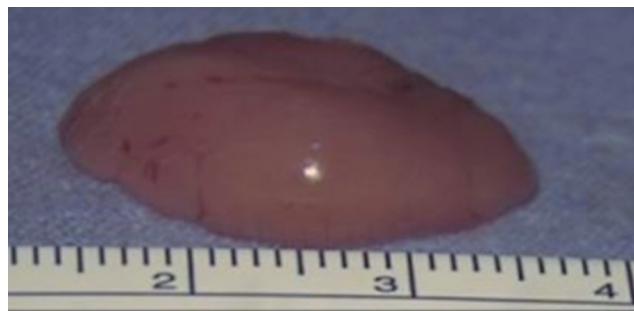


Figura 2 Rhabdmioma de laringe em seguida à excisão: 22 × 15 × 9 mm.



Figura 3 Visualização endoscópica em seguida à remoção.



Figura 4 Laringoscopia indireta 12 meses após a cirurgia.

poucas anomalias clonais cromossômicas em suporte à natureza neoplásica dos rhabdomiomas.⁸ Até a presente data, foram descritos apenas 22 casos de rhabdmioma de laringe do tipo adulto (tabela 1). Johansen et al., em 1995, revisaram todos os casos de rhabdmioma de laringe do tipo adulto (n = 12) previamente descritos¹; depois de 1995, mais dez casos foram publicados. Os pacientes se encontravam na faixa etária de 16-79 anos (média, 59 anos; 59% de todos os pacientes pertenciam às sexta e sétima décadas de vida, com

Tabela 1 Rabdomiomas de laringe do tipo adulto

Fonte/ano	Localização	Idade/ gênero	Queixa principal/ duração dos sintomas	Tratamento	Comentários
Clime et al. (1963)	Corda vocal	48/M	Rouquidão/três meses	Excisão endoscópica	Não foi informada recidiva
Battifora et al. (1969)	Glote	55/M	Rouquidão/três anos	Excisão com laringofissura	Sem informação de seguimento
Bianchi e Muratti (1975)	Falsa corda vocal direita	52/F	Rouquidão	Excisão endoscópica	Não foi informada recidiva
Bagby et al. (1976)	Localização	55/M	—	Excisão endoscópica	Não foi informada recidiva
Ebbesen et al. (1976)	Corda vocal	64/F	Rouquidão e sensação de corpo estranho/seis meses	Excisão endoscópica	Não foi informada recidiva
Winther (1976)	Glote	39/M	Rouquidão/três anos	Excisão endoscópica	Recidiva
Boedts e Mestdagh (1979)	Falsa corda vocal direita	76/F	Rouquidão/dois meses	Excisão endoscópica	Não foi informada recidiva
Kleinsasser e Glanz (1979)	Ventrículo direito	16/M	Obstrução aguda das vias respiratórias/início repentino	Laringectomia total	Diagnóstico inicial equivocado de rabdomiossarcoma
Helliwell et al. (1988)	Corda vocal	52/M	Rouquidão/seis meses	Excisão com faringotomia lateral	Não foi informada recidiva
Helliwell et al. (1988)	Corda vocal	66/M	Rouquidão/oito anos	?	Sem informação de seguimento
Hamper et al. (1989)	Glote	51/F	Dispneia e disfagia	?	Recidiva
Johansen et al. (1992)	Corda vocal esquerda	51/M	Rouquidão, ronco/1 ano	Hemilaringectomia	Não foi informada recidiva
Selme et al. (1994)	Corda vocal direita	31/F	Rouquidão	Remoção completa após biópsia endoscópica	Anomalias cromossômicas clonais
LaBagnara et al. (1999)	Aritenoide	69/F	Rouquidão/cinco anos	Excisão endoscópica	Restauração da função normal das cordas vocais dentro de seis meses
Orrit et al. (2000)	Ventrículo esquerdo	66/M	Rouquidão e disfagia/quatro meses	Remoção externa	Paralisia de corda vocal
Brys et al. (2005)	Corda vocal	79/M	Rouquidão/cinco anos	Remoção externa	Alta após dez dias de hospitalização
Liess et al (2005)	Corda vocal	69/M	Assintomático	—	Multifocal
Jensen e Swartz (2006)	Aritenoide Falsa corda vocal direita	66/M	Disfagia, rouquidão/três anos e dispneia súbita	Excisão endoscópica	Alta reatividade para desmina. Seguimento de 18 meses
Koutsimpelas et al. (2008)	Epiglote	72/F	Globus e rouquidão/1 ano	Excisão endoscópica	Lesão multifocal
Farboud et al. (2009)	Aritenoide direita	76/M	Rouquidão, disfagia e apneia do sono	Traqueostomia e vários procedimentos endoscópicos de citorredução	Bilateral
Friedman (2012)	Prega ariepiglótica esquerda	—	Disfonia	Excisão endoscópica	—
Cain et al. (2013)	Aritenoide	67/F	Rouquidão e dispneia progressiva	Traqueotomia e hemilaringectomia	Após 16 meses, fechamento completo da glote com fonação e sem evidência de recidiva
Caso presente (2013)	Glote	75/M	Rouquidão/4 anos	Excisão endoscópica	Sem recidiva

relação entre gêneros (H/M) = 1:1,75). Em 12 casos, o tumor se localizava na glote; em quatro, na aritenóide; e em sete pacientes, na região supraglótica. Embora estridor e obstrução das vias aéreas possam ocorrer abruptamente, em geral a lesão permanece assintomática até causar sintomas como disfonia (86%), disfagia (18%) e dispneia (8%), normalmente com progressão lenta (duração mediana = 2,5 anos) (tabela 1). Habitualmente, o aspecto macroscópico é o de uma tumefação na submucosa, com possível extensão profunda para o interior da estrutura da laringe; mas o tumor pode ter aspecto sésil. Os diagnósticos diferenciais são: tumores neurogênicos ou vasculares, oncocitoma, osteoma, tumor de Abrikossoff e rabdomiossarcoma.¹ Nos estudos radiográficos, o rabdomioma do tipo adulto aparece nas imagens de ressonância magnética ponderadas em T1 - mas também em T2 - como uma lesão homogênea, isointensa ou ligeiramente hiperintensa com relação ao músculo; e como uma lesão ligeiramente hiperdensa na tomografia computadorizada.⁴ Os tipos adulto e fetal devem ser histologicamente diferenciados: o tipo adulto mimetiza de perto a estrutura do músculo esquelético adulto e contém grande número de grânulos de glicogênio positivos para PAS e sensíveis para diástase, enquanto que o tipo fetal é composto de células neoplásicas menos diferenciadas.³ A imuno-histoquímica demonstra o imunofenótipo muscular, com forte positividade para marcadores musculares específicos. Em nosso caso, e também na literatura, desmina mostrou ser um marcador confiável.^{1,2}

O tratamento definitivo para rabdomiomas de laringe do tipo adulto é realizado com uma excisão completa. Embora em oito casos da literatura a presença de lesões extensas tornasse necessária uma abordagem externa (tabela 1), inclusive com laringectomia total, nos casos em que o rabdomioma estava confinado à endolaringe deve-se dar preferência à abordagem transoral. A excisão transoral minimamente invasiva (CO₂) e assistida por laser parece ser ideal em termos de eficácia e também pela baixa morbidade, e, para tanto, é necessária apenas a incisão do músculo vocal, ou da mucosa, sem qualquer remoção. Uma vez que ainda não foi documentada diferenciação de um rabdomioma do tipo adulto para uma variedade maligna, é possível que uma abordagem mais invasiva se constitua em tratamento excessivamente cuidadoso. Entretanto, a excisão radical é obrigatória, devido à possibilidade de recidiva (dois casos na literatura),^{9,10} que pode ser atribuída a uma excisão primária incompleta - passível de ocorrer devido à consistência friável da lesão.

Conclusão

O rabdomioma de laringe é um tumor benigno raro que deve fazer parte do diagnóstico diferencial para todas as lesões

submucosas da laringe. É aconselhável uma abordagem conservadora, pois o tumor pode ser enucleado por técnica endoscópica.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Agradecimentos

Os autores agradecem o Governo Regional da Sardenha pelo apoio financeiro (P.O.R. Sardegna F.S.E. Programa Operacional da Região Autônoma da Sardenha, Fundo Social Europeu 2007-2013 - Eixo IV Recursos Humanos, Objetivo I.3, Linha de Atividade I.3.1 "Avviso di chiamata per il finanziamento di Assegni di Ricerca").

Referências

1. Johansen EC, Illum P. Rhabdomyoma of the larynx: a review of the literature with a summary of previously described cases of rhabdomyoma of the larynx and a report of a new case. *J Laryngol Otol.* 1995;109:147-53.
2. Favia G, Lo Muzio L, Serpico R, Maiorano E. Rhabdomyoma of the head and neck: clinicopathologic features of two cases. *Head Neck.* 2003;25:700-4.
3. Sharma SJ, Kreisel M, Kroll T, Gattenloehner S, Klusmann JP, Wittekindt C. Extracardiac juvenile rhabdomyoma of the larynx: a rare pathological finding. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2013;270:773-6.
4. De Trey LA, Schmid S, Huber GF. Multifocal adult rhabdomyoma of the head and neck manifestation in 7 locations and review of the literature. *Case Rep Otolaryngol.* 2013;7584:16.
5. Brys AK, Sakai O, De Rosa J, Shapshay SM. Rhabdomyoma of the larynx: case report and clinical and pathologic review. *Ear Nose Throat J.* 2005;84:437-40.
6. Orrit JM, Romero C, Mallofré C, Traserra J. Laryngeal rhabdomyoma: unusual case of dysphonia: review of the literature. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2000;51:643-5.
7. Maglio R, Francesco S, Paolo M, Stefano V, Francesco D, Giovanni R. Voluminous extracardiac adult rhabdomyoma of the neck: a case presentation. *Case Rep Surg.* 2012;2012:984789.
8. Gibas Z, Miettinen M. Recurrent parapharyngeal rhabdomyoma: evidence of neoplastic nature of the tumor from cytogenetic study. *Am J Surg Pathol.* 1992;16:721-8.
9. Hamper K, Renninghoff J, Schäfer H. Rhabdomyoma of the larynx recurring after 12 years: immunocytochemistry and differential diagnosis. *Arch Otorhinolaryngol.* 1989;246:222-6.
10. Winther LK. Rhabdomyoma of the hypopharynx and larynx: report of two cases and a review of the literature. *J Laryngol Otol.* 1976;90:1041-51.