
RABDOMIOSSARCOMA EMBRIONÁRIO PERIANAL EM ADULTO

EMERSON JOSÉ MACEDO DE OLIVEIRA, ASBCP
MANOEL DA SILVA RESENDE, ASBCP
JOSÉ JUVENAL DE ARAÚJO, ASBCP
DIRCEU EMERICK DE BARROS, ASBCP
MURILO BOAVISTA PESSOA MENDES
FÁBIA APARECIDA CARVALHO
HORÁCIO FIELDMAN

OLIVEIRA EJM, RESENDE MS, ARAÚJO JJ, BARROS DE, MENDES MBP, CARVALHO FA, FIELDMAN H – Rbdomiossarcoma embrionário perianal em adulto. *Rev bras Colo-Proct.*, 1988; 8(4): 146-149.

RESUMO: A finalidade deste trabalho é apresentar um caso incomum de rbdomiossarcoma embrionário localizado no períneo (Estágio I de Rivard)⁵, em um homem de 44 anos, o qual foi tratado com sucesso, apenas com ressecção cirúrgica, apesar de a maioria dos autores preconizar radioterapia e quimioterapia associadas. O paciente permaneceu sem recorrência durante o período de acompanhamento de dois anos. São realçados os aspectos anatomopatológicos da doença e sua atual classificação.

UNITERMOS: Rbdomiossarcoma; tumor(es); perianal

O rbdomiossarcoma embrionário perianal é extremamente raro, sendo descrito na literatura apenas 13 casos. O tipo embrionário é mais comum em crianças, ocorrendo preferivelmente na cabeça, pescoço, retroperitônio, ductos biliares e trato urogenital. Em adulto é mais freqüente o tipo pleomórfico e acomete principalmente as extremidades.

Relato de caso

J.J.L., 44 anos, masculino, casado, natural de Pernambuco, registro 239608 – H.D.A. – DF.

História da doença atual

Queixava-se o paciente de tumoração em regiões glútea e perianal à esquerda, há mais ou menos quatro meses, com aumento progressivo, impedindo-o de sentar e cau-

sando-lhe certo desconforto para evacuar. Negava sangramento retal ou alteração do ritmo intestinal, bem como anorexia ou perda de peso.

Exame físico

Bom estado geral, eupnéico, hidratado, mucosas hipocoradas (+ +/+ 4), anictérico. Pressão arterial: 110 x 80 mmHg; freqüência cardíaca: 80 bpm. Ap. respiratório: boa expansibilidade, frêmito tóraco-vocal preservado, murmúrio vesicular fisiológico, ausência de ruídos adventícios. Ap. Cardiovascular: ritmo regular, em dois tempos, bulhas normofonéticas, ausência de sopros. Boa perfusão periférica. Pulsos cheios e simétricos. Abdome: plano, normotenso, ausência de massas ou visceromegalias. Ruídos hidroaéreos presentes. Linfonodos: impalpáveis em todas as cadeias. Extremidades: N.D.N.

Exame proctológico

Inspeção: nas regiões glútea e perianal à esquerda apresentava massa tumoral, medindo 14 x 10 x 8,0 cm nos maiores diâmetros, consistência cística, comprimindo a musculatura esfíncteriana perianal à esquerda (*Fig. 1*). Toque retal: normal, havendo apenas compressão extrarretal da massa ao nível da fossa isquirretal esquerda. Anuscopia: hemorróidas internas de 1^o grau. Retossigmoidoscopia: normal até 25 cm, mucosa retal íntegra em sua total extensão. Optou-se pela realização de biópsia da tumoração, cujo laudo histopatológico foi de rbdomiossarcoma.

Exames complementares

Uréia: 28 mg%; glicose: 87 mg%; sódio: 140 mEq/l; potássio: 4,7 mEq/l; parasitológico: *Ascaris lumbricoides*; E.A.S.: normal; RX tórax: normal.



Fig. 1 - Massa tumoral comprimindo a musculatura esfinteriana perianal à esquerda.

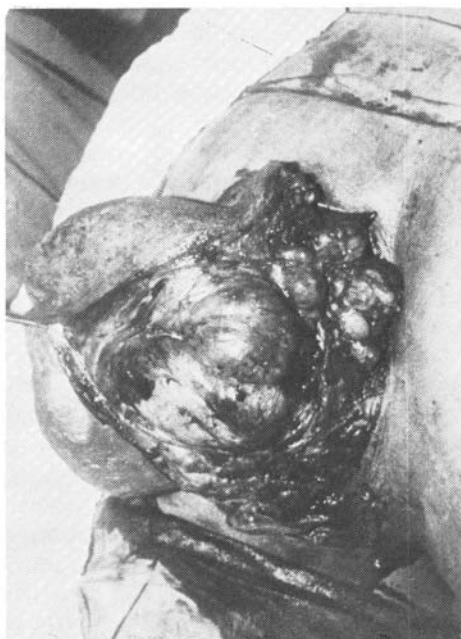


Fig. 2 - Massa cística, capsulada, bocelada, comprimindo o esfíncter externo em sua porções superficial e subcutânea.

Cirurgia

Consistiu de incisão elíptica com exérese da tumoração com grande margem de segurança, encontrando-se uma massa cística, capsulada, bocelada, pesando 700 gramas, com compressão da musculatura esfinteriana (esfíncter externo) em sua porção superficial e subcutânea à esquerda (Fig. 2). Em decorrência da grande ferida cirúrgica residual, optou-se pela realização de incisão ao nível da prega glútea à esquerda, suturando-se primariamente a ferida, sendo necessária a complementação com enxerto

de pele, sendo a zona doadora a face lateral da coxa esquerda (Fig. 3). A peça foi enviada à patologia, que confirmou o diagnóstico de rabdomiossarcoma embrionário. O paciente evoluiu bem no pós-operatório, apresentando infecção secundária ao nível da região doadora, sendo tratado com solução de permanganato de potássio, soro fisiológico e cefalexina durante oito dias. Dois anos após a cirurgia o paciente encontra-se assintomático.

Exame anatomopatológico

O espécime cirúrgico consistia de massa tumoral medindo 14 x 10 x 8 cm e pesando 700 g. Parcialmente revestido por pele, mostrava-se com limites imprecisos e superfície externa bocelada, sendo constituído por tecido de consistência firme, branco-amarelada, com pontilhado hemorrágico.

Os cortes histológicos demonstraram neoplasia com características de rabdomiossarcoma embrionário formado por células fusiformes, com núcleos hiper cromáticos e citoplasma geralmente escasso, eosinófilo. Algumas células



Fig. 3A

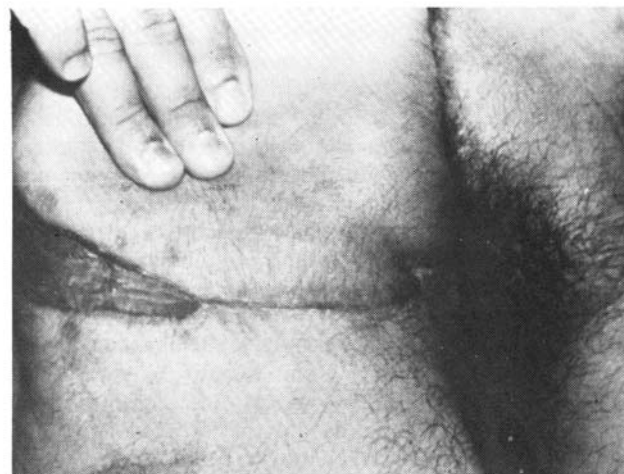


Fig. 3B

Fig. 3 - Aspecto cirúrgico após exérese da tumoração: 3A - Pós-operatório imediato; 3B - Pós-operatório tardio.

exibiam aspecto em girino, estando seus núcleos dispostos excentricamente em meio ao citoplasma acidófilo (Fig. 4). O espaço intercelular apresentava aspecto mixóide e a vascularização era abundante, havendo focos de hemorragia e de hemossiderose. A coloração pela hematoxilina fosfotúngstica e o exame com luz polarizada demonstraram esboços de estriações transversas.

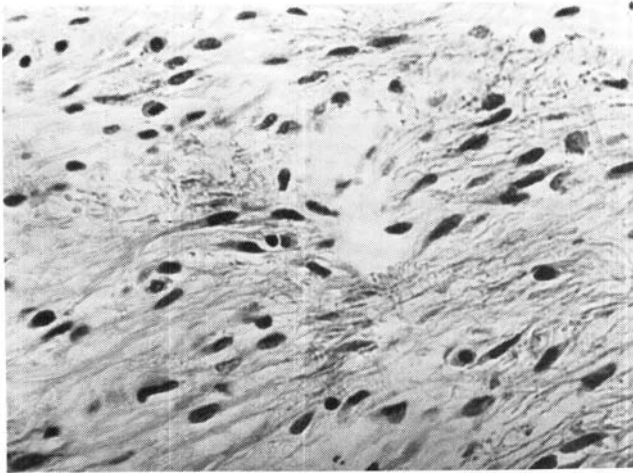


Fig. 4 - Histologia: células fusiformes, aspecto em girino com núcleos excêntricos.

COMENTÁRIOS

Weber, em 1854, descreveu o primeiro caso de rabdomiossarcoma envolvendo a língua, num homem de 21 anos. Ainda que ele não o chamasse de neoplasia, havia pouca dúvida de que se tratava de rabdomiossarcoma⁵. É o mais comum dos sarcomas de tecido frouxo em crianças, constituindo 10-25% de todos os sarcomas¹. Excedido em frequência somente pelo lipossarcoma e possivelmente pelo fibrossarcoma¹⁰. Sua localização no trato alimentar é muito rara, e somente 11 casos (sete adultos e quatro crianças) de rabdomiossarcoma da região pararretal foram descritos por Koji Sasajima e cols.⁷ constituindo o seu relato o 12º caso. Em adultos esta patologia vai desde a fase inflamatória, e pode permanecer assintomática por longos períodos⁷, além de apresentar dificuldades diagnósticas com processos inflamatórios perianais⁵. Não existe predileção por sexo ou idade, embora há algumas décadas era relativamente freqüente em indivíduos jovens.

A sintomatologia é usualmente relatada pela presença da própria massa tumoral e sua relação com estruturas vizinhas, como no caso do nosso paciente, que apresentava certo desconforto para sentar e mesmo para evacuar.

Na região anorretal, onde o crescimento não epitelial é infreqüente e usualmente se origina de músculos lisos (leiomioma e leiomiossarcoma), os rabdomiossarcomas são raramente encontrados¹⁴. Em relação à duração do processo maligno, desde o início dos sintomas até a morte, relata-se duração de dois meses a 14 anos⁵. No presente caso, o período do início da tumoração até a cirurgia foi de quatro meses, sendo realizado um diagnóstico precoce, justificando apenas o tratamento cirúrgico, uma vez que a sobrevida longa em adultos pode ser possível se o tumor é detectado numa fase precoce e é

assintomático⁷, além de não existir comprometimento ganglionar. Linfonodos regionais positivos são encontrados em 35% dos casos² no momento da cirurgia, e não existia comprometimento ganglionar em nosso caso. Recidivas locais desenvolvem-se em 60% dos pacientes², sendo que o nosso paciente encontra-se assintomático, com evolução de dois anos após a cirurgia. A morte ocorre usualmente como resultado de metástases. A doença difunde-se através de linfáticos, bem como pela via hematogênica. Os sítios mais comuns de metástases são os linfonodos, pulmões, pleura, pâncreas e ossos. Não existe explicação ou conhecimento para a alta incidência de metástases pancreáticas. O prognóstico é estritamente ruim. Aproximadamente 72% dos pacientes tratados pela cirurgia morrem após um ano⁵. Em 102 casos relatados por Enzinger e Shiraki², somente dois pacientes sobreviveram mais de cinco anos, e a metade deles desenvolveu metástases com três meses de cirurgia. A sobrevida média de seus casos foi de oito meses. O diagnóstico pode ser difícil e, deste modo, confirmado somente por estudos histológicos.

O conceito de rabdomiossarcoma variou consideravelmente ao longo dos anos. Assim, da descrição de casos esporádicos já no século XIX (Enzinger e Weiss³), passamos à popularização do diagnóstico do rabdomiossarcoma pleomórfico ou adulto nas décadas de 30 e 40, sendo que até a publicação de Stobbe e Dargeon¹¹, em 1950, não se distinguia a forma embrionária da pleomórfica. Contudo, foi o trabalho de Horn e Enterline⁶ que representou o grande marco na subclassificação dos rabdomiossarcomas. Estes autores consideravam quatro categorias: pleomórfico, embrionário, alveolar e botríóide, tendo reconhecimento posterior de que o botríóide é apenas uma variante do embrionário, reduzindo a três o número de formas morfológicas. De fato, a expressão botríóide (de origem grega e significa cacho de uva) designa o aspecto macroscópico polipóide assumido por alguns rabdomiossarcomas embrionários, particularmente os situados em vísceras ocas e conseqüentemente caracterizados por crescimento irrestrito (Hajdu⁴, Enzinger e Weiss³). Merece ainda comentário o conceito de Stout e Lattes¹³, partilhado por outros (Hajdu⁴), de que as formas alveolar, botríóide e embrionária podem ser agrupadas num único tipo de rabdomiossarcoma, graças ao prognóstico similar que apresentam. O termo "juvenil", proposto por estes autores para este tipo de tumor, é porém criticável, pois adultos e idosos podem portar esta neoplasia. Dentro deste conceito Hajdu⁴ considera também apenas dois tipos de rabdomiossarcoma: embrionário e pleomórfico, enfatizando que o alveolar é um dos possíveis padrões histológicos do embrionário, e que raramente o tumor exhibe apenas o padrão alveolar. Contudo, outros autores como Rosai⁹ continuaram a situar a forma alveolar num grupo distinto, embora reconhecendo os vínculos desta forma com o embrionário. Justificam-se esta separação com algumas diferenças clínico-patológicas como: o predomínio da forma alveolar em faixas etárias um pouco mais avançadas (10 a 25 anos) e ocorrência mais freqüente nas extremidades.

Em suma, o rabdomiossarcoma pode ser dividido em dois grandes grupos: embrionário e pleomórfico. Este

predomina no adulto, em extremidades, e exibe acentuado pleomorfismo celular. O tipo embrionário é mais frequente em crianças, ocorrendo preferivelmente na cabeça, pescoço, retroperitônio, ductos biliares e trato urogenital. Pode assumir macroscopicamente o aspecto botríóide. Microscopicamente, é muito sugestiva a coexistência de áreas densamente celulares, sendo estas representadas por células pequenas e fusiformes. A forma alveolar é por alguns considerada uma variante microscópica do rabdomiossarcoma embrionário, sem diferença prognóstica deste, enquanto que outros autores a consideram como uma categoria de rabdomiossarcoma.

Optou-se por um tratamento cirúrgico, apesar de a maioria dos autores preconizar tratamento cirúrgico associado à radioterapia e quimioterapia: em decorrência do estágio precoce da doença (estágio I de Rivard)⁸ (Tabela 1), sem comprometimento ganglionar ou outras repercussões clínicas, já superando um período superior citado por alguns autores quando empregado apenas o tratamento cirúrgico.

O paciente está sendo acompanhado semestralmente em busca de recidivas ou outras manifestações que justifiquem complementação terapêutica.

Tabela 1 – Estadiamento de Rivard para rabdomiossarcoma

Estágio	Características
I	Tumor limitado a uma única estrutura anatômica. Exemplo: próstata.
II	Tumor envolvendo mais de uma estrutura anatômica, quando existe evidência de invasão local por contigüidade. Exemplo: próstata mais bexiga e tecidos periprostáticos.
III	Tumor envolvendo mais de uma região ou estrutura anatômica, com extensão do tumor através da drenagem linfática direta. Exemplo: extremidade inferior e linfonodos inguinais.
IV	Disseminação a distância através da drenagem linfática direta. Exemplo: extremidade inferior e linfonodos paraórticos.

OLIVEIRA EJM, RESENDE MS, ARAÚJO JJ, BARROS DE, MENDES MBP, CARVALHO FA, FIELDMAN H – Perianal embryonary rhabdomyosarcoma in adult.

SUMMARY: The aim of this study is to present an unusual case of embryonal rhabdomyosarcoma localized in the perineum of a 44-year old man who was successfully treated by surgical resection, remaining without any recurrence during a two-year-period of follow up. The authors emphasize the importance of the early diagnosis during Rivard's stage I with a surgical approach instead of a surgical, chemotherapeutic and radiotherapeutic-combined management, as proposed for such cases by most investigators. The morphologic features and current classification of the rhabdomyosarcoma are discussed as well.

KEY WORDS: rhabdomyosarcoma; tumor(s); perianal

REFERÊNCIAS

1. Bizer LS. Rhabdomyosarcoma. Am J Surg, 1969; 118: 453.
2. Enzinger FM, Shiraki M. Alveolar rhabdomyosarcoma: an analysis of 110 cases. Cancer 1969; 24: 18.
3. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. The C. V. Mosby Company, St. Louis, 1983; 338-378.
4. Hajdu SI. Pathology of soft tissues tumors. Lea & Febiger, Philadelphia, 1979; 325-352.
5. Herabat T, Bacon HE, Koohdary A, Villanueva R. Dis Colon Rectum 1974; 17: 365-369.
6. Horn RC Jr., Enterline HT. Rhabdomyosarcoma: a clinicopathological study and classification of 39 cases. Cancer 1957; 11: 181-199.
7. Sasajima K, Okawa K, Sasamoto Y, Shirota A, Aihara K. Dis colon Rectum 1980; 23: 576-577.
8. Rivard G, Ortega J, Hittle R, Nitschker R, Karon M. Intensive chemotherapy as primary treatment for rhabdomyosarcoma of the pelvis. Cancer 1975; 36: 1593.
9. Rosai J. Ackermans Surgical Pathology. St. Louis, The C.V. Mosby Company, 1981; 1449-1455.
10. Shuman R. Mesenchymal tumors. Pathology. Edited by W. A. Anderson Ed. 5, St Louis, C.V. Mosby 1966; 17: 442.
11. Stobbe GD, Dargeon HW. Embryonal rhabdomyosarcoma of head and neck in children and adolescents. Cancer 1950; 3: 826-836.
12. Stout AP. Rhabdomyosarcoma of the skeletal muscles. Ann Surg 1946; 123: 147.
13. Stout AP, Lattes R. Tumors of the soft tissues. In atlas of tumor pathology. 11nd serie. Washington, DC. Armed Forces Institute of Pathology, 1967.
14. Thorlakson RH, Ross HM. Leiomyosarcoma of the rectum. Ann Surg 1961; 154: 979.

Endereço para correspondência:
Emerson José Macedo de Oliveira
A.O.S. – 8, Bloco "B", Ap. 210
70650 – Brasília – DF