

# Adult rhabdomyoma at submandibular gland

## Rabdomioma adulto em glândula submandibular

Ana Helena Willrich<sup>1</sup>, Juliana Elizabeth Jung<sup>2</sup>, Ana Paula Percicote<sup>3</sup>, Renata Becker<sup>4</sup>, Sérgio Ossamu Ioshii<sup>5</sup>

**Keywords:** rhabdomyoma, salivary gland diseases, submandibular gland neoplasms.

**Palavras-chave:** doenças das glândulas salivares, neoplasias da glândula submandibular, rabdomioma.

### INTRODUÇÃO

Os rabdomiomas são lesões da musculatura estriada esquelética e se dividem em dois tipos: o neoplásico e o hamartomatoso. O neoplásico, tipo mais raro, geralmente localiza-se em sítio extracardíaco, e é subclassificado em adulto, fetal e genital. Os hamartomatosos, tipos mais comuns, são divididos em rabdomioma cardíaco e hamartoma mesenquimal rabdomiomatoso da pele<sup>1,2</sup>.

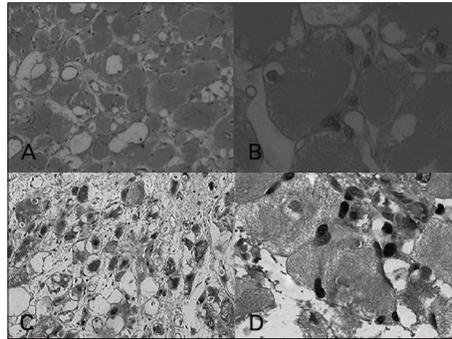
Os rabdomiomas do tipo adulto são neoplasias benignas raras e acometem, predominantemente, homens (70% dos casos) por volta de 25-40 anos de idade. A maioria envolve a região da cabeça e pescoço (90% dos casos), podendo ter envolvimento da cavidade oral, assoalho da boca, palato mole, faringe e laringe. Existem relatos de acometimentos em outros sítios, como órbita, bexiga, esôfago, tronco e extremidades<sup>2,3</sup>.

Reportamos, a seguir, o caso de paciente do sexo masculino, 61 anos, com tumor no assoalho da boca com aparecimento há 1 ano.

### APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente masculino, 61 anos, deu entrada no ambulatório no ano de 2010, devido a tumor no assoalho da boca com aparecimento há 1 ano. Paciente tabagista havia 30 anos. Ao exame físico: glândula submandibular aumentada de volume com lesão móvel e bem delimitada, com características clínicas de benignidade. Linfonodos cervicais não palpáveis.

O paciente foi submetido à punção por agulha fina, que foi insatisfatória (acelular), e a posterior exérese da glândula submandibular direita demonstrou os seguintes achados: neoplasia benigna bem delimitada, constituída por células poligonais com citoplasma granular e eosinofílico (Figura 1A-B). Exame imunohistoquímico foi realizado para complementação diagnóstica com os seguintes marcadores: CKAE1/AE3, Ki67,  $\alpha$ -AML, Desmina, MyoD1, CD68, Inibina, Vimentina e S100. Foi evidenciada positividade para os marcadores Desmina e MyoD1 (Figura 1C-D).



**Figura 1.** A: Coloração Hematoxilina-Eosina (Aumento 100x); B: Coloração Hematoxilina-Eosina (Aumento 400x); C: Desmina (Aumento 100x); D: Myo D1 (Aumento 400x).

### DISCUSSÃO

O rabdomioma do tipo adulto é uma neoplasia rara que tem predileção pela região da cabeça e pescoço. O local mais frequente de acometimento é na cavidade oral, em assoalho da boca, e na região de parafaringe<sup>1</sup>.

Clinicamente, o rabdomioma apresenta crescimento lento e indolor, com a sintomatologia variando conforme o local do acometimento<sup>3,4</sup>.

O rabdomioma adulto geralmente se manifesta como uma massa encapsulada, uniforme, representada por células poligonais com citoplasma granular e eosinofílico. Podem existir vacúolos abaixo da membrana celular, que conferem um aspecto estrelado ou de “teia de aranha”. Notam-se células com estrias transversais em quase todos os casos. Há presença de um estroma fibroso e a atividade mitótica é extremamente baixa. Alguns casos podem, ocasionalmente, demonstrar degeneração vacuolar ou espaços entre as células neoplásicas. As estrias transversais e as estruturas cristalinas podem ser melhor identificadas com a coloração pela hematoxilina ácido fosfotungstíco. As células neoplásicas apresentam imunorreatividade para mioglobina (Myo D1), desmina e actina de músculo liso ( $\alpha$ -AML)<sup>1,4,5</sup>.

Dentre os diagnósticos diferenciais, estão hibernoma e tumor de células granulares.

Diferentemente do rabdomioma do tipo adulto, o do tipo fetal se manifesta como uma massa pleomórfica, imatura, representada tanto por células poligonais quanto por células de aspecto fusiforme. Esse tipo é mais celular que o tipo adulto e apresenta, frequentemente, um estroma mixoide. A atividade mitótica é mínima e os tipos mais pleomórficos precisam cuidadosamente ser diagnosticados, pois o diagnóstico diferencial com rabdomiossarcoma deve ser excluído.

Ambas as variantes do rabdomioma são tratadas com exérese cirúrgica. Há relatos de recorrência. Não foram relatados casos de transformação maligna.

### COMENTÁRIOS FINAIS

Devido à baixa incidência do rabdomioma extracardíaco do tipo adulto, é de fundamental importância seu conhecimento para ser considerado entre os diagnósticos diferenciais das neoplasias cervicais. Com a associação entre os dados clínico-radiológicos e histopatológicos, é possível estabelecer o diagnóstico. O tratamento visa à exérese total da lesão para evitar sua recorrência.

### REFERÊNCIAS

1. Fornigoni GG, Fortes FSG, Wiikmann C, Sennes LU, Carneiro PC. Rabdomioma extra-cardíaco do adulto acometendo a musculatura extrínseca da laringe. Arq Int Otorrinolaryngol. 2006;10(1):74-8.
2. Corio RL, Lewis DM. Intraoral rhabdomyomas. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1979;48(6):525-31.
3. Kapadia SB, Meis JM, Frisman DM, Ellis GL, Heffner DK, Hyamis VJ. Adult rhabdomyoma of the head and neck: a clinicopathologic and immunophenotypic study. Hum Pathol. 1993;24(6):608-17.
4. Helmlinger RC, Stringer SP, Mancuso AA. Rhabdomyoma of the pharyngeal musculature extending into the prestyloid parapharyngeal space. AJNR Am J Neuroradiol. 1996;17(6):1115-8.
5. Box JC, Newman CL, Anastasiades KD, Lucas GW, Latouff OM. Adult rhabdomyoma: presentation as a cervicomedial mass (case report and review of the literature). Am Surg. 1995;61(3):271-6.

<sup>1</sup> Residência Médica em Patologia (Hospital Erasto Gaertner, Curitiba, Paraná, Brasil).

<sup>2</sup> Doutorado em Patologia (Preceptor da Residência Médica do Hospital Erasto Gaertner, Curitiba, Paraná, Brasil).

<sup>3</sup> Mestrado em Patologia (Patologista do Hospital Erasto Gaertner, Curitiba, Paraná, Brasil).

<sup>4</sup> Acadêmica de Medicina (Universidade Federal do Paraná, Curitiba, Paraná, Brasil).

<sup>5</sup> Doutorado em Patologia (Chefe do Departamento do Hospital Erasto Gaertner, Professor da UFPR e da PUCPR, Curitiba, Paraná, Brasil).

Endereço para correspondência: Hospital Erasto Gaertner. Rua Ovande do Amaral, nº 201, Jardim das Américas. Curitiba - PR. Brasil. CEP: 81520-060.

Este artigo foi submetido no SGP (Sistema de Gestão de Publicações) da BJORL BJORL em 9 de outubro de 2011. cod. 8825.

Artigo aceito em 25 de dezembro de 2011.