

# Tumor Rbdomioblástico Inflamatório Pulmonar: Relato de Caso

doi: <https://doi.org/10.32635/2176-9745.RBC.2023v69n1.3363>

## *Pulmonary Inflammatory Rhabdomyoblastic Tumor: Case Report*

## Tumor Rbdomioblástico Inflamatorio Pulmonar: Informe de Caso

Pedro Pinheiro Barros<sup>1</sup>; Henry Martins Soares Fortes<sup>2</sup>; Arthur dos Santos Sena<sup>3</sup>; Victória dos Santos França<sup>4</sup>; Davi de Castro Barros Nogueira<sup>5</sup>; Wolfgang William Schmidt Aguiar<sup>6</sup>

### RESUMO

**Introdução:** Os sarcomas primários do pulmão são tumores malignos raros com incidência estimada em torno de 0,5% de todas as neoplasias pulmonares. De suas tipificações descritas na literatura, duas especialmente, os leiomiiossarcomas e os rbdomiiossarcomas, apresentam semelhanças em seu perfil genético, morfológico e imuno-histoquímico, o que os levou a receberem uma mesma classificação: tumor rbdomioblástico inflamatório. Esse tipo de tumor costuma acometer tecidos moles em extremidades e tronco, e predomina em meio a homens jovens e de meia-idade. Em razão do pequeno número de casos de tumores rbdomioblásticos relatados na literatura, tanto seu diagnóstico quanto seu tratamento são pouco descritos. **Relato de caso:** Paciente, sexo feminino, 19 anos, apresentou três episódios de infecção respiratória no lobo inferior do pulmão direito em um período de 18 meses. A tomografia computadorizada do tórax evidenciou obstrução do brônquio intermediário e áreas de bronquiectasias no lobo inferior direito. Diante disso, realizou-se bilobectomia inferior-média, conduzida por cirurgia robótica. A paciente recebeu alta hospitalar três dias depois do pós-operatório. A imuno-histoquímica revelou tumor rbdomioblástico inflamatório de baixo grau. **Conclusão:** Este relato apresentou um caso de tumor pulmonar raro, abordado por uma técnica cirúrgica ainda não relatada para esse tipo de patologia.

**Palavras-chave:** neoplasias pulmonares; sarcoma; leiomiiossarcoma; rbdomiiossarcoma.

### ABSTRACT

**Introduction:** Primary lung sarcomas are rare malignant tumors with an estimated incidence of around 0.5% of all lung neoplasms. Of their typifications described in the literature, two especially, leiomyosarcomas and rhabdomyosarcomas, have similarities in their genetic, morphological and immunohistochemical profile, which led them to be classified with the same name: inflammatory rhabdomyoblastic tumor. This type of tumor usually affects soft tissues in the extremities and trunk, and predominates among young and middle-aged men. Due to the small number of cases of rhabdomyoblastic tumors reported in the literature, both their diagnosis and treatment are poorly described. **Case report:** Female patient, 19 years old, who had three episodes of respiratory infection in the lower lobe of the right lung in a period of 18 months. Computed tomography of the chest showed obstruction of the intermediate bronchus and areas of bronchiectasis in the right lower lobe. In view of this, a lower middle bilobectomy was performed through robotic surgery. The patient was discharged from hospital three days after the operation. Immunohistochemistry revealed low-grade inflammatory rhabdomyoblastic tumor. **Conclusion:** This report described a case of a rare lung tumor, submitted to a surgical technique not yet reported for this type of pathology.

**Key words:** lung neoplasms; sarcoma; leiomyosarcoma; rhabdomyosarcoma.

### RESUMEN

**Introducción:** Los sarcomas pulmonares primarios son tumores malignos raros con una incidencia estimada en torno al 0,5% de todas las neoplasias pulmonares. De sus tipificaciones descritas en la literatura, dos en especial, los leiomiiossarcomas y los rbdomiiossarcomas presentan similitudes en su perfil genético, morfológico e inmunohistoquímico, lo que los llevó a recibir la misma clasificación: tumor rbdomioblástico inflamatório. Este tipo de tumor suele afectar a los tejidos blandos de las extremidades y el tronco, y predomina en hombres jóvenes y de mediana edad. Debido al escaso número de casos de tumores rbdomioblásticos reportados en la literatura, tanto su diagnóstico como su tratamiento están pobremente descritos.

**Informe del caso:** Paciente de sexo femenino, 19 años que consultó por tres episodios de infección respiratoria en el lóbulo inferior del pulmón derecho en un período de 18 meses. La tomografía computarizada de tórax mostró obstrucción del bronquio intermedio y áreas de bronquiectasias en el lóbulo inferior derecho. Ante esto, se realizó una bilobectomía media baja mediante cirugía robótica. La paciente recibió el alta hospitalaria tres días después de la operación. Se realizó inmunohistoquímica y se definió el diagnóstico de tumor rbdomioblástico inflamatório de bajo grado. **Conclusión:** Este informe presenta un caso de tumor pulmonar raro, tratado mediante una técnica quirúrgica aún no reportada para este tipo de patología.

**Palabras clave:** neoplasias pulmonares; sarcoma; leiomiiossarcoma; rbdomiiossarcoma.

<sup>1-4</sup>Universidade de Pernambuco. Recife (PE), Brasil. E-mails: [pedro.pinheirobarros@upe.br](mailto:pedro.pinheirobarros@upe.br); [henry.fortes@upe.br](mailto:henry.fortes@upe.br); [arthur.ssena@upe.br](mailto:arthur.ssena@upe.br); [vic.franca000@gmail.com](mailto:vic.franca000@gmail.com). Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0002-0577-430X>; Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0003-3963-9058>; Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0001-9854-2593>; Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0001-6196-8822>

<sup>5</sup>Serviço de Cirurgia Torácica de Recife. Recife (PE), Brasil. E-mail: [daviceara@yahoo.com.br](mailto:daviceara@yahoo.com.br). Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0001-9680-094X>

<sup>6</sup>Hospital Universitário Oswaldo Cruz. Recife (PE), Brasil. E-mail: [wwsaguiar@hotmail.com](mailto:wwsaguiar@hotmail.com). Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0002-3556-7248>

**Endereço para correspondência:** Henry Martins Soares Fortes. Av. Jóquei Clube 2662 – Jóquei. Teresina (PI), Brasil. CEP 64051-110. E-mail: [henry.fortes@upe.br](mailto:henry.fortes@upe.br)



## INTRODUÇÃO

Os sarcomas primários do pulmão são tumores malignos raros com incidência estimada em torno de 0,5% de todas as neoplasias pulmonares<sup>1,2</sup>. Das suas tipificações descritas na literatura, leiomiossarcoma, fibrossarcoma, hemangiopericitoma e rabiomiossarcomas são os tipos intratorácicos mais comuns, sendo o leiomiossarcoma correspondente a quase 30% dos sarcomas primários do pulmão<sup>3,4</sup>. Tal neoplasia pode se originar em estruturas compostas por músculo liso, a exemplo dos brônquios<sup>4</sup>. O grau de malignidade de tais tumores deve ser avaliado no exame histopatológico com base no número de mitoses, na sua celularidade e no seu grau de diferenciação. Enquanto os de alto grau apresentam rápida disseminação, alta agressividade e se caracterizam por extensa invasão vascular e linfática, os de baixo grau tendem a possuir maior tamanho, menor velocidade de crescimento e menor ocorrência de metástases<sup>5</sup>.

Todavia, recentes estudos denotaram semelhanças nos perfis genético, morfológico e imuno-histoquímico dos leiomiossarcomas e dos rabiomiossarcomas, a exemplo da baixa atividade mitótica, da presença de áreas de necrose e da expressão de marcadores típicos de músculo esquelético<sup>6</sup>. Assim, chegou-se ao consenso de que tais grupos de sarcomas primários de pulmão devem receber a mesma classificação: a de tumor rabiomioblástico inflamatório<sup>7</sup>.

A apresentação clínica de tais tumores, por sua vez, relaciona-se ao crescimento de massas pulmonares e ao efeito compressivo exercido por essas em estruturas adjacentes, podendo cursar com dispneia, sibilância, estridor, tosse seca ou produtiva, hemoptise e pneumonias de repetição<sup>8</sup>. Por outro lado, na tomografia de tórax, a referida classe de tumores apresenta-se, de maneira predominante, por massa de contornos regulares e com sinais radiológicos associados aos seus efeitos compressivos, como sinais de aprisionamento aéreo, de impaction mucoide e de consolidação. Nesse sentido, este relato apresentou um caso de tumor rabiomioblástico inflamatório em lobo pulmonar inferior direito em uma paciente jovem do sexo feminino.

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Complexo Hospitalar HUOC/PROCAPE sob o número de parecer 5.471.300 (CAAE: 58713322.7.0000.5192), em conformidade com as diretrizes da Resolução do Conselho Nacional de Saúde (CNS) n.º 466, de 12 de dezembro de 2012<sup>9</sup>.

## RELATO DO CASO

Paciente, sexo feminino, 19 anos, com histórico de três episódios de infecções respiratórias no lobo

inferior do pulmão direito durante um período de 18 meses, buscou atendimento com pneumologista para investigação etiológica de tais infecções de repetição. No momento do atendimento, bem como durante o período de desenvolvimento dos sintomas, negava sintomas sugestivos de síndrome consumptiva e de demais patologias comuns do trato respiratório, como dispneia, tosse e dor torácica. Ademais, negava histórico familiar de neoplasias e, ao exame físico, apresentava redução do murmúrio vesicular em terços médio e inferior do hemitórax direito, sem a presença de ruídos adventícios à ausculta. Nesse contexto, procedeu-se à investigação com realização de tomografia computadorizada do tórax, na qual foi evidenciada presença de obstrução do brônquio intermediário e de áreas de bronquiectasias em lobo inferior direito, com sinais de impaction mucoide. Foi, então, encaminhada ao serviço de cirurgia torácica, a fim de realizar endoscopia respiratória com biópsia endobrônquica e lavado broncoalveolar para elucidação da etiologia da referida obstrução. Tal exame evidenciou tumoração vascularizada semioclusiva em brônquio intermediário, a qual foi biopsiada, com material enviado para estudo que, ao exame anatomopatológico, sugeriu tratar-se de um leiomioma. Nesse sentido, discutiu-se a possibilidade de ressecção endoscópica do tumor. Porém, em virtude da destruição do lobo inferior, optou-se pela realização de bilobectomia inferior-média, conduzida pela técnica de cirurgia robótica, com envio de peça cirúrgica para estudo. O referido procedimento ocorreu sem intercorrências. A paciente recebeu alta hospitalar no terceiro dia de pós-operatório e encontrava-se assintomática.

O exame histopatológico da peça cirúrgica (Quadro 1), por sua vez, mostrou tratar-se de neoplasia de células fusiformes com núcleos alongados, citoplasma eosinofílico, e crescimento fascicular, com infiltrado inflamatório de permeio, incluindo histiócitos espumosos e raras células gigantes de Touton. Identificou-se, ainda, expressão de marcadores de músculo liso, com a presença de ocasionais mitoses, porém sem identificação de necrose. Após estudo imuno-histoquímico (Quadro 2) e discussão entre patologistas, foi definido o diagnóstico de tumor rabiomioblástico inflamatório de baixo grau por se tratar de tumor muscular liso sem atipia, com mitoses infrequentes e que expressa actina e desmina. Sob essa óptica, pelo caráter indolente de tal neoplasia, associado à ressecção com margens livres e à evolução clínica sem intercorrências da paciente, optou-se por seguimento anual com tomografias de tórax, tendo a paciente, um ano após o procedimento, apresentado remissão completa da doença, com bom estado geral e boa capacidade respiratória residual.

Quadro 1. Laudo histopatológico

Material: Pulmão direito	
Anticorpos	Resultados
Anticitoqueratina humana	Negativo
Melan-A-humana	Negativo
Miogenina	Negativo
S100	Negativo
Desmina	Positivo multifocal
SOX10	Negativo
Actina de músculo liso	Positivo multifocal
CD246 (ALK1)	Negativo
CD68	Positivo
HMB-45	Negativo
Diagnóstico	
Tumor muscular liso inflamatório, de baixo grau.	
<p><b>Nota:</b> Trata-se de neoplasia de células fusiformes com núcleos alongados, citoplasma eosinofílico e crescimento fascicular. Há infiltrado inflamatório de permeio, incluindo histiócitos espumosos e raras células gigantes de Touton. Há expressão de marcadores de músculo liso. Notam-se ocasionais mitoses. Não se identifica necrose.</p>	
Recife, 4 de outubro de 2021.	
<p><b>Adendo:</b> Trata-se de lesão muito rara, descrita na literatura em casuísticas pequenas. Na terminologia atualmente aceita, receberia o diagnóstico de leiomiossarcoma inflamatório de baixo grau. Contudo, recentemente foi proposta uma nova nomenclatura, a de "tumor rbdomioblástico inflamatório", uma vez que a maioria teria comportamento clínico indolente e coexpressaria marcadores musculares esqueléticos.</p>	

## DISCUSSÃO

Os tumores rbdomioblásticos inflamatórios apresentam-se comumente na forma de tumores de tecidos moles na região das extremidades e do tronco, com maior predominância em homens jovens e de meia-idade<sup>8</sup>. Ao exame imuno-histoquímico, esses tumores apresentam histiócitos reativos CD163-positivos, com fenótipo de músculo esquelético, e expressam miogenina, PAX-7 e MyoD1, marcadores típicos desse músculo<sup>10</sup>. Essa configuração é corroborada pelo seu perfil genético, o qual encontra-se regulado por genes cruciais para a diferenciação do músculo esquelético<sup>2</sup>, além de haploidização genômica poupando os cromossomos 5 e 22<sup>7</sup>.

Ademais, sua morfologia é caracterizada pela presença de cápsula fibrosa contendo agregados linfonodais

Quadro 2. Imuno-histoquímica

Material: Pulmão direito	
Marcador (anticorpo)	Resultados
AML (actina de músculo liso) 1A4	Positivo em áreas
Desmina (filamento intermediário células muscular) (D33)	Positivo em áreas
Proteína S-100 (policlonal)	Negativo
CD34 – Antígeno de células hematopoiéticas e pericitos (QBEnd 10)	Negativo
Ki67 – Antígeno de proliferação celular (MIB1)	Positivo em 2% das células
CD117/C-Kit (policlonal coelho)	Positivo em moderado número de mastócitos
Citoqueratinas de 40, 48, 50 e 50,6 kDa (AE 1/AE3)	Negativo
CD45 (LCA, antígeno leucocitário comum) (2B11+PD7/26)	Positivo em moderado número de linfócitos
CD68 (PG-M1)	Positivo difuso em histiócitos
Conclusão	
O perfil imuno-histoquímico, associado ao quadro histopatológico, é compatível com tumor miofibroblástico inflamatório.	

periféricos, por denso infiltrado histiocitário, por fuso para células epitelioides com fenótipo rbdomioblástico e por circunscrição da área de localização, com pequena infiltração dos tecidos moles circunjacentes<sup>11</sup>. Essas características denotam tendência a apresentação clínica indolente e de baixo crescimento. Contudo, foi relatado um caso de progressão de tais tumores para rbdomiossarcoma de alto grau<sup>12</sup>, clinicamente agressivo e histologicamente caracterizado por células fusiformes pleomorfas com núcleo hiper cromático e citoplasma escasso, com presença comum de necroses, e na imuno-histoquímica por apresentar reação à desmina<sup>13</sup>.

Por conta do pequeno número de casos relatados de tumores rbdomioblásticos e a ausência de estudos de acompanhamento em longo prazo, tanto seu tratamento quanto seu diagnóstico são pouco descritos na literatura<sup>4,14</sup>. Entretanto, em razão da dificuldade de diagnóstico apenas com dados clínicos e da necessidade de exame detalhado das características histopatológicas e imuno-histoquímicas do tumor, a ressecção cirúrgica torna-se uma opção interessante para diagnóstico com boa acurácia e tratamento de sucesso, como descrito

por Janssen et al.<sup>15</sup>, primeiros autores a documentarem um tratamento para esse tipo de tumor pulmonar. No caso descrito, em decorrência do grau de acometimento, a bilobectomia inferior-média por meio da cirurgia robótica foi o tratamento cirúrgico de escolha. Não há, no conhecimento dos autores, relatos na literatura do uso desse tratamento no tumor rabiomioblástico inflamatório.

## CONCLUSÃO

Os tumores rabiomioblásticos inflamatórios pulmonares devem ser investigados na presença de clínica compatível e de achados radiológicos sugestivos, podendo, por apresentarem caráter predominantemente indolente, ser satisfatoriamente abordados cirurgicamente com segurança oncológica pela cirurgia robótica.

## AGRADECIMENTOS

A Dra. Paula Abreu e Lima pelo empenho no diagnóstico do caso.

## CONTRIBUIÇÕES

Todos os autores contribuíram substancialmente na concepção e/ou no planejamento do estudo; na análise e/ou interpretação dos dados; na redação e/ou revisão crítica; e aprovaram a versão final a ser publicada.

## DECLARAÇÃO DE CONFLITO DE INTERESSES

Nada a declarar.

## FONTES DE FINANCIAMENTO

Não há.

## REFERÊNCIAS

1. Qin BD, Jiao XD, Zang YS. Primary pulmonary leiomyosarcoma: a population-based study. *Lung Cancer*. 2018;116:67-72. doi: <https://doi.org/10.1016/j.lungcan.2017.12.015>
2. Gladish GW, Sabloff BM, Munden RF, et al. Primary thoracic sarcomas. *Radiographics*. 2002;22(3):621-37. doi: <https://doi.org/10.1148/radiographics.22.3.g02ma17621>
3. Etienne-Mastroianni B, Falchero L, Chalabreysse L, et al. Primary sarcomas of the lung: a clinicopathologic study of 12 cases. *Lung Cancer*. 2002;38(3):283-9. doi: [https://doi.org/10.1016/s0169-5002\(02\)00303-3](https://doi.org/10.1016/s0169-5002(02)00303-3)
4. Enzinger FM, Weiss SW, Meeroff NG. Tumores de tejidos blandos. Buenos Ayres: Médica Panamericana; 1985.

5. Hajdu SI. Differential diagnosis of soft tissue and bone tumors. Philadelphia: Lea & Febiger; 1986.
6. Lee JC, Li WS, Kao YC, et al. Toward a unifying entity that encompasses most, but perhaps not all, inflammatory leiomyosarcomas and histiocyte-rich rhabdomyoblastic tumors. *Mod Pathol*. 2021 Jul;34(7):1434-8. doi: <https://doi.org/10.1038/s41379-021-00797-8>
7. Folpe AL. Response to Lee et al: Toward a unifying entity that encompasses most, but perhaps not all, inflammatory leiomyosarcomas and histiocyte-rich rhabdomyoblastic tumors. *Mod Pathol*. 2021;34(7):1439. doi: <https://doi.org/10.1038/s41379-021-00819-5>
8. Cloutier JM, Charville GW, Mertens F, et al. "Inflammatory Leiomyosarcoma" and "Histiocyte-rich Rhabdomyoblastic Tumor": a clinicopathological, immunohistochemical and genetic study of 13 cases, with a proposal for reclassification as "Inflammatory Rhabdomyoblastic Tumor". *Mod Pathol*. 2021;34(4):758-69. doi: <https://doi.org/10.1038/s41379-020-00703-8>
9. Conselho Nacional de Saúde (BR). Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012. Aprova as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos. *Diário Oficial da União, Brasília, DF*. 2013 jun 13; Seção 1:59.
10. Michal M, Rubin BP, Kazakov DV, et al. Inflammatory leiomyosarcoma shows frequent co-expression of smooth and skeletal muscle markers supporting a primitive myogenic phenotype: a report of 9 cases with a proposal for reclassification as low-grade inflammatory myogenic tumor. *Virchows Arch*. 2020;477(2):219-30. doi: <https://doi.org/10.1007/s00428-020-02774-z>
11. Geiersbach K, Kleven DT, Blankenship HT, et al. Inflammatory rhabdomyoblastic tumor with progression to high-grade rhabdomyosarcoma. *Mod Pathol*. 2021;34(5):1035-6. doi: <https://doi.org/10.1038/s41379-021-00791-0>
12. Bourgeau M, Martinez AP. Histiocyte-rich rhabdomyoblastic tumor: a report of two cases and a review of the differential diagnoses. *Virchows Arch*. 2021;478(2):367-73. doi: <https://doi.org/10.1007/s00428-020-02857-x>. Erratum in: *Virchows Arch*. 2020;477(5):763. doi: <https://doi.org/10.1007/s00428-020-02873-x>
13. Kindblom LG, Angervall L. Nasal polyps with atypical stroma cells: a pseudosarcomatous lesion. A light and electron-microscopic and immunohistochemical investigation with implications on the type and nature of the mesenchymal cells. *Acta Pathol Microbiol Immunol Scand A*. 1984;92(1):65-72.
14. Kerr DA, Thompson LDR, Tafe LJ, et al. Clinicopathologic and genomic characterization of inflammatory myofibroblastic tumors of the head and neck: highlighting a novel fusion and potential diagnostic pitfall. *Am J Surg Pathol*. 2021;45(12):1707-19. doi: <https://doi.org/10.1097/PAS.0000000000001735>

15. Janssen JP, Mulder JJ, Wagenaar SS, et al. Primary sarcoma of the lung: a clinical study with long-term follow-up. *Ann Thorac Surg.* 1994;58(4):1151-5. doi: [https://doi.org/10.1016/0003-4975\(94\)90476-6](https://doi.org/10.1016/0003-4975(94)90476-6)

Recebido em 26/9/2022  
Aprovado em 1/2/2023