

# Rabdomiossarcoma Embrionário: Relato de Caso com 15 Anos de Sobrevida e Revisão de Literatura

## *Embryonal Rhabdomyosarcoma: Case Report with a 15-year Survival and Literature Review*

## Rabdomiossarcoma Embrionario: Relato del Caso con una Supervivencia de 15 Años y Revisión de Literatura

Valkiria D'Aiuto de Mattos<sup>1</sup>; Andréa Braga Moleri<sup>2</sup>; Luiz Carlos Moreira<sup>3</sup>; Denise Maria Araújo Magalhães<sup>4</sup>; Sima Ferman<sup>5</sup>; Héilton Spíndola Antunes<sup>6</sup>; Simone Queiroz Chaves Lourenço<sup>7</sup>

### Resumo

**Introdução:** O rabdomiossarcoma de cabeça e pescoço é o sarcoma mais comum de tecido mole em crianças. O planejamento do tratamento depende da localização do tumor, extensão da doença e presença ou não de metástases. O tratamento pode causar diversas sequelas tardias na região de cabeça e pescoço, principalmente na cavidade oral. A prevenção e o controle dessas sequelas proporcionam uma melhor qualidade de vida para o paciente. **Relato de caso:** Este relato descreve um caso de rabdomiossarcoma embrionário parameningeo em região de parótida diagnosticado em um paciente do sexo masculino aos 3 anos de idade, tratado com quimioterapia e radioterapia. Esse paciente recebeu atendimento odontológico como parte integrante do tratamento multidisciplinar. Apresentou boa resposta ao tratamento, permanecendo em controle clínico sem evidência de doença por 15 anos. As sequelas tardias em face e cavidade oral do tratamento oncológico foram: fechamento precoce das raízes; rizogênese incompleta em todos os elementos dentários; agenesias dentárias; múltiplos dentes inclusos; hipoplasia dos ossos da face e trismo. Entretanto, teve qualidade de vida satisfatória, com manutenção da capacidade mastigatória, tendo frequentado a escola e desenvolvido um bom convívio social. **Conclusão:** O rabdomiossarcoma de cabeça e pescoço está associado a sequelas tardias decorrentes tratamento. A abordagem multidisciplinar é importante para a prevenção e o controle das sequelas e obtenção de uma melhor qualidade de vida para os pacientes.

**Palavras-chave:** Rabdomiossarcoma Embrionário/prevenção & controle; Rabdomiossarcoma Embrionário/quimioterapia; Rabdomiossarcoma Embrionário/radioterapia; Assistência Odontológica; Região Parotídea; Relatos de Casos

<sup>1</sup> Cirurgião-Dentista. Especialista em Radiologia pela Universidade do Grande Rio (Unigranrio). Duque de Caxias (RJ), Brasil. Especialista em Oncologia pelo Instituto Nacional de Câncer José Alencar Gomes da Silva (INCA). Coordenação de Ensino do INCA. Rio de Janeiro (RJ) Brasil. *E-mail:* vmattos@inca.gov.br.

<sup>2</sup> Cirurgião-Dentista. Mestre em Morfologia pela Universidade Estadual do Rio de Janeiro (UERJ). Rio de Janeiro (RJ), Brasil. Professora do Departamento de Diagnóstico Oral da Escola de Odontologia da Universidade Federal Fluminense (UFF). Niterói (RJ), Brasil e do Departamento de Estomatologia da Unigranrio. Duque de Caxias (RJ), Brasil. *E-mail:* andreamoleri@id.uff.br.

<sup>3</sup> Cirurgião-Dentista. Mestre em Doenças Sexualmente Transmissíveis pela UFF. Professor do Departamento de Diagnóstico Oral da Escola de Odontologia da UFF. Niterói (RJ), Brasil. *E-mail:* comander2844@terra.com.br.

<sup>4</sup> Médica. Especialista em Radioterapia pelo INCA. Serviço de Radioterapia do INCA. Rio de Janeiro (RJ), Brasil. *E-mail:* Denise\_mam@yahoo.com.br.

<sup>5</sup> Médica. Doutora em Medicina (Pediatria) pela Universidade de São Paulo (USP). São Paulo (SP), Brasil. Serviço de Oncologia Pediátrica do INCA. Rio de Janeiro (RJ), Brasil. *E-mail:* sferman@uol.com.br.

<sup>6</sup> Cirurgião-Dentista. Doutor em Oncologia pelo INCA. Divisão de Ensaios Clínicos e Desenvolvimento de Fármacos do INCA. Rio de Janeiro (RJ), Brasil. Professor-Adjunto do Departamento de Diagnóstico Oral da Escola de Odontologia da UFF. Niterói (RJ), Brasil. *E-mail:* hspindola@inca.gov.br.

<sup>7</sup> Cirurgião-Dentista. Doutora em Patologia Bucal pela Faculdade de Odontologia de Bauru da USP. Bauru (SP), Brasil. Professora-Assistente do Departamento de Patologia da UFF. Niterói (RJ), Brasil. *E-mail:* mptsl@vm.uff.br.

*Endereço para correspondência:* Héilton Spíndola Antunes. Coordenação de Pesquisa Clínica do INCA. Rua André Cavalcante, nº 37, 2º andar - Centro. Rio de Janeiro (RJ), Brasil. CEP: 20231-050 *E-mail:* hspindola@inca.gov.br.

## INTRODUÇÃO

O rabdomiossarcoma (RMS) é um tumor maligno altamente agressivo, sendo composto de células embrionárias que se diferenciam em músculo esquelético<sup>1</sup>. Os RMS pediátricos são classificados em RMS embrionário, alveolar e pleomórfico sendo o RMS embrionário um dos sarcomas mais comuns da região de cabeça e pescoço<sup>2,3</sup>. O protocolo para o tratamento do RMS tem como base a cirurgia, quimioterapia e radioterapia, e a sua implementação depende do estadiamento da doença. Os tumores diagnosticados em sítios parameningeos apresentam o pior prognóstico devido à possibilidade de invasão do sistema nervoso central<sup>4</sup>. Pacientes com doença metastática ao diagnóstico têm um prognóstico muito reservado. Entretanto, no RMS embrionário, quando há um ou dois sítios de metástases a distância, a estimativa de sobrevida global em três anos é de apenas 47% dos casos<sup>5</sup>.

Paciente do sexo masculino com RMS embrionário parameningeo em região de parótida, diagnosticado aos 3 anos de idade, tratado com quimioterapia e radioterapia no Instituto Nacional de Câncer José Alencar Gomes da Silva (INCA).

Esse estudo foi submetido e aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa do INCA sob o número 71-2004/INCA/MS.

## RELATO DE CASO

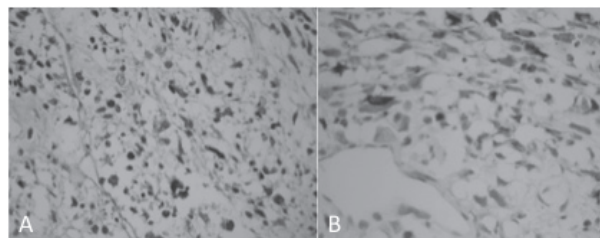
Um menino com 3 anos de idade foi levado por sua mãe a um hospital geral de emergência localizado na cidade do Rio de Janeiro com história de tumefação na região de parótida direita com tempo de evolução de cinco meses e diagnóstico de parotidite, em 1997. Nesse hospital, o menino foi submetido a uma cirurgia de parotidectomia e o exame histopatológico revelou um RMS. No mesmo ano, o paciente foi encaminhado para tratamento no INCA.

A imagem da tomografia computadorizada (TC) de crânio mostrou uma lesão expansiva com 9 cm em região parotídea se estendendo para a fossa infratemporal/pterigopalatina com abaulamento da parede lateral do seio maxilar direito. Foi observada destruição osteolítica do processo zigomático, processo pterigoide e asa maior do esfenoide. Ao exame físico, foram verificados pequenos linfonodos em região cervical direita, múltiplos, não aderidos e móveis.

Considerando a localização parameningea, foram avaliados o exame citológico do fluido cerebrospinal e a função de nervos cranianos, que indicaram não haver envolvimento meníngeo. Após esse exame minucioso, foi realizada uma TC do tórax, que revelou metástase tumoral para o pulmão direito.

O material resultante da remoção do tumor na região de parótida foi revisado pelo INCA. O exame histológico

mostrou células ovoides e fusiformes com citoplasma eosinofílico arranjadas em um estroma mixoide. O estudo de imuno-histoquímica foi positivo para desmina, vimentina e actina de músculo liso, sendo compatível com o diagnóstico de RMS embrionário de região parotídea (Figura 1 A e B). O estadiamento para o Interggrupo de RMS foi compatível com grupo clínico IV, doença metastática para pulmão.



**Figura 1.** Diagnóstico histopatológico. A. Fotomicrografia RMS embrionário com dois padrões morfológicos de rabdomioblastos: células com núcleos alongados e citoplasma mal definido ao lado de outras arredondadas com núcleo excêntrico e citoplasma intensamente eosinófilo (coloração com hematoxilina-eosina; aumento original 400X); B. Imuno-histoquímica do RMS embrionário com marcação para desmina mostrou positividade citoplasmática nas células tumorais (aumento original de 400 X)

No tratamento quimioterápico, foram utilizadas as drogas indicadas pelo protocolo do IRS IV regime 49: ifosfamida (IFO) - doxorubicina (DOXO) - etoposido (VP16) seguidos de vincristina - dactinomicina - ciclofosfamida (VAC)/ vincristina - ifosfamida - etoposido (VIE) alternados. Foi utilizada mesna para prevenção de cistite hemorrágica devido ao uso de ciclofosfamida e ifosfamida. Radioterapia convencional, fracionada, com Cobalto 60, foi iniciada na semana 0, com dose total de 50,4 Gy sobre o volume de doença primária ao diagnóstico e cadeias de drenagem linfáticas regionais, com energia de 1,25 MV. Os pulmões receberam 14,4 Gy em oito frações de 1,8 Gy.

No decorrer do tratamento oncológico, foram realizados exames clínicos e por imagens, a fim de definir a resposta ao tratamento. O paciente apresentou boa resposta ao tratamento, com desaparecimento de todos os sinais clínicos e melhora importante das alterações radiológicas. O término do tratamento ocorreu após 49 semanas, permanecendo em controle clínico.

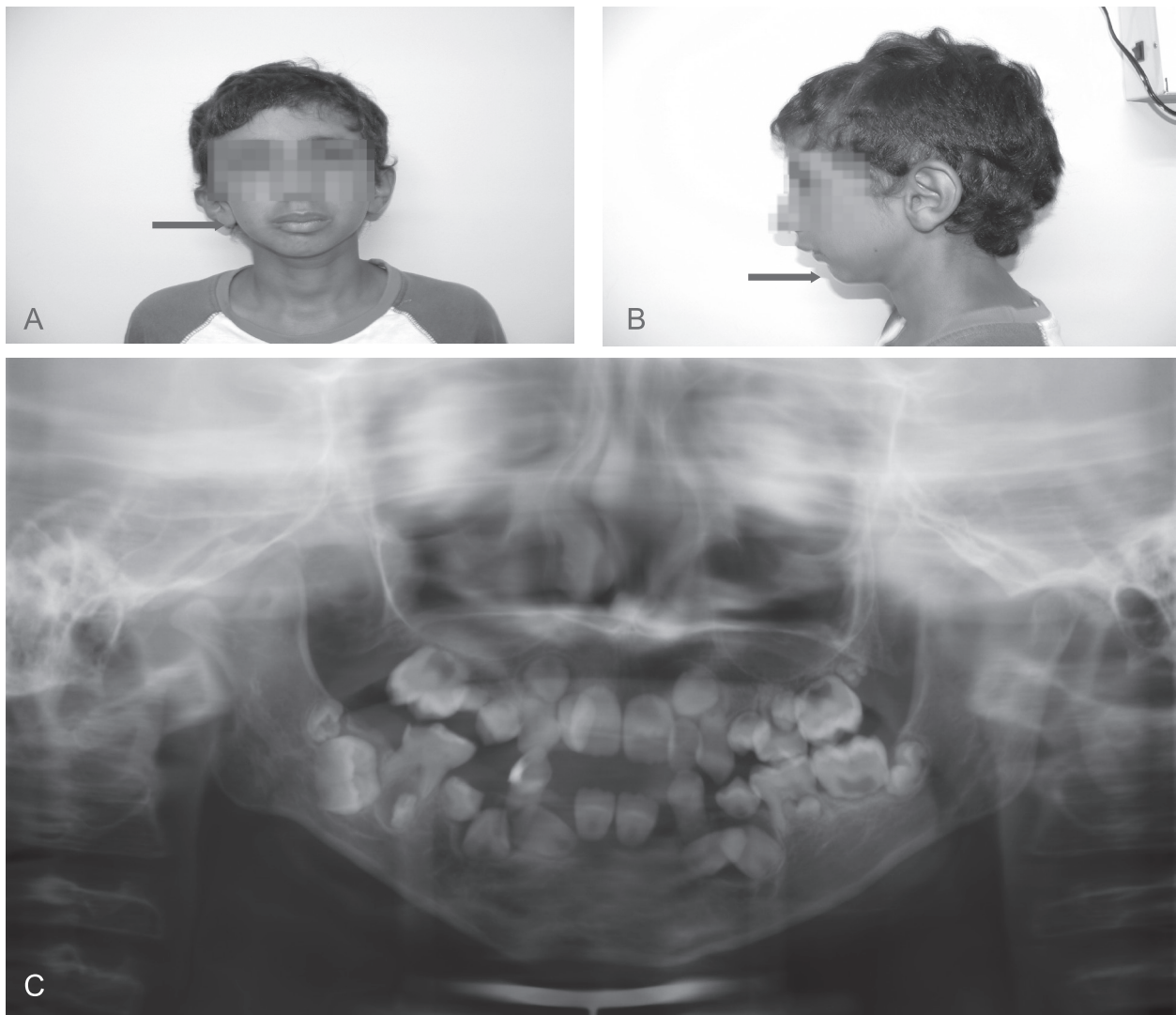
O acompanhamento multidisciplinar iniciou-se antes do tratamento oncológico visando a amenizar as sequelas esperadas da doença e do tratamento oncológico, que foram registradas em prontuário. Os profissionais envolvidos foram: assistente social, cirurgião-dentista, endocrinologista, enfermeiro, fisioterapeuta, fonoaudiólogo, nutricionista, oncologista pediátrico, psicólogo e radioterapeuta.

Na clínica odontológica, foi introduzido o uso da saliva artificial para evitar as lesões de mucosa bucal e

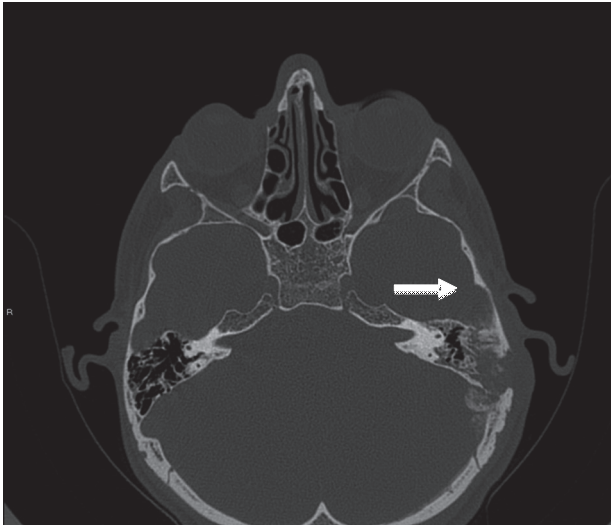
o aparecimento de cáries. Além disso, foram realizadas técnicas de motivação para escovação e aplicação de flúor em moldeiras.

Nos anos que se seguiram, o paciente continuou a ser acompanhado pela equipe multidisciplinar. Aos 10 anos de idade, as fotografias do paciente de frente e perfil revelaram alterações nas estruturas ósseas da face (Figura 2 A e B) e a radiografia panorâmica da criança realizada nessa mesma época revelou alteração no desenvolvimento de todos os dentes. Na dentição permanente, a alteração mais encontrada foi o fechamento precoce das raízes em 15 dentes, rizogênese incompleta em todos os elementos dentários, agenesias dentárias e múltiplos dentes inclusos (Figura 2 C). Não houve desenvolvimento de cárie de radiação. O paciente também apresentou trismo, que inicialmente dificultou e impediu a realização de procedimentos odontológicos e foi resolvido com sessões

de fisioterapia, o que permitiu o tratamento odontológico. Apesar das sequelas, o atendimento multidisciplinar permitiu ao paciente qualidade de vida satisfatória, com manutenção da capacidade mastigatória, tendo frequentado a escola e desenvolvido um bom convívio social. Em 2012, o paciente retornou ao INCA com aumento de volume em região mastóidea do lado esquerdo. Foi realizada uma TC de crânio, a qual indicou que não havia mais nenhum comprometimento pelo RMS. Entretanto, foi diagnosticado um osteossarcoma em região mastóidea do lado esquerdo com invasão do sistema nervoso central (Figura 3). O paciente foi tratado com quimioterapia, após ser avaliado pela equipe médica (oncologista pediátrico), radioterapeuta e cirurgião de cabeça e pescoço. Durante o tratamento quimioterápico, o acompanhamento multidisciplinar foi realizado, inclusive recebendo cuidados odontológicos relacionados



**Figura 2.** Fotografias de frente e perfil e radiografia panorâmica. A. Fotografia frontal do paciente, mostrando assimetria facial provocada pelo defeito na região parotídea do lado direito aos 10 anos de idade (seta); B. Fotografia de perfil, mostrando hipoplasia da mandíbula aos 10 anos de idade; C. Radiografia panorâmica mostrando desenvolvimento anormal de todos os dentes aos 10 anos de idade



**Figura 3.** Tomografia computadorizada. Corte axial mostra envolvimento da região mastóidea do lado esquerdo pelo osteossarcoma (seta). A destruição óssea se estendeu para as porções petrosa e escamosa do osso temporal e para o osso parietal deste lado

com mucosite oral (laserterapia) e orientações específicas relacionadas à higiene. Por apresentar progressão da doença, apesar do tratamento quimioterápico, o caso foi rediscutido pela equipe da oncologia pediátrica, que o considerou sem condições de continuar a receber tratamento. Foi encaminhado para o ambulatório para receber o atendimento da equipe multidisciplinar e os cuidados paliativos necessários. O paciente evoluiu para óbito 20 dias após chegar à unidade de cuidados paliativos.

## DISCUSSÃO

O sarcoma mais comum da infância é o RMS, representando cerca de 50% dos sarcomas de tecidos moles<sup>1</sup>. Aproximadamente 35 % de todos os casos de RMS pediátrico ocorrem na região de cabeça e pescoço<sup>6</sup>. São reconhecidos diversos padrões histológicos do RMS: embrionário, alveolar e pleomórfico. Em crianças, esses padrões histológicos apresentam-se principalmente com características embrionárias, ficando poucas ocorrências para o alveolar e o pleomórfico praticamente ausente<sup>7</sup>. Por causa da natureza relativamente indiferenciada do subtipo embrionário, a imuno-histoquímica é utilizada para demonstrar proteínas associadas ao tecido muscular (desmina, vimentina e actina de músculo liso)<sup>8</sup>.

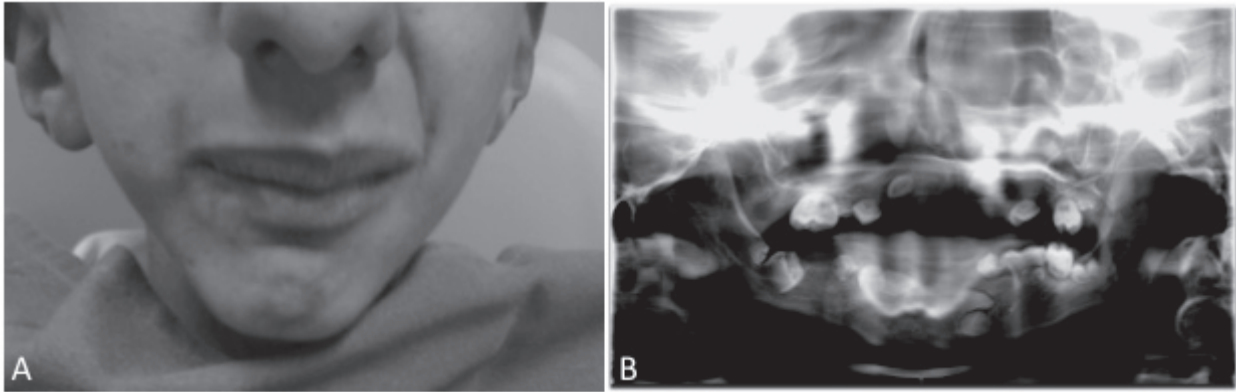
Sob os pontos de vista histológico e clínico, os principais subtipos de RMS da infância são o embrionário e o alveolar. O RMS embrionário ocorre principalmente em crianças com idade inferior a 10 anos, em sítios de cabeça e pescoço, trato geniturinário e retroperitônio. A forma embrionária está associada a prognóstico favorável. Em adolescentes e adultos jovens, existe uma maior ocorrência de RMS alveolar, frequentemente em tronco

e extremidades, associado a um prognóstico desfavorável e propenso à disseminação principalmente para medula óssea com pior resposta à quimioterapia<sup>9</sup>.

Rodeberg et al., em um estudo realizado pelo Estudo Intergrupo para RMS Estudo IV (IRS IV), citaram que os pacientes com RMS que apresentavam metástase em pulmão tinham uma percentagem alta de histologia favorável (RMS embrionário) e de tumor primário parameníngeo, e que esses fatores influenciam a sobrevida e são usados como fatores prognósticos<sup>10</sup>. Os resultados desse estudo quanto ao diagnóstico histopatológico estão em concordância com o que foi encontrado no paciente deste relato de caso, em uma criança de menos de 10 anos de idade, cujo RMS ocorreu em sítio de cabeça e pescoço, com histologia embrionária, que tornou o seu prognóstico favorável.

Em um estudo com 127 pacientes, que identificou fatores de risco associados com resultados em crianças com RMS metastático tratadas no IRS IV, levaram-se em consideração os fatores clínicos como: idade, histologia, sítios do tumor primário e metastático, e números de locais de doença metastática. Encontrou-se como resultado que essas crianças tiveram em três anos uma Sobrevida Global de 47% e a Sobrevida Livre de Falha de 40%, isso quando tivessem dois ou menos sítios metastáticos e histologia embrionária. Concluiu-se, então, nesse estudo, que essas crianças com RMS metastático tinham resultados semelhantes aos de pacientes selecionados com doença localizada e não metastática<sup>5</sup>. O protocolo de quimioterapia utilizou o esquema VAC alternado com o VIE proposto na época pelos estudos realizados pelo Estudo Intergrupo para RMS - Estudo IV(IRS IV). Nesse estudo clínico, foi observada notável toxicidade no uso do VIE, o qual promovia mielossupressão e nefrotoxicidade, propondo limitações no seu uso<sup>11</sup>. Tais efeitos também foram observados no paciente que descrevemos e, por esse motivo, foi administrado fator estimulador de colônia de granulócitos e mesna.

A radioterapia foi iniciada no D 0 da quimioterapia, considerando a erosão de base do crânio. A dose da radiação considerou a presença de doença residual macroscópica ao diagnóstico, de acordo com protocolo estabelecido pelo Estudo Intergrupo de RMS IV<sup>5</sup>. Ainda de acordo com esse estudo, como não havia evidência de envolvimento meníngeo, mesmo sendo parameníngeo, foi indicada radiação para o tumor primário inicial mais 2 cm de margem de segurança, sem quimioterapia intrarraquidiana<sup>5</sup>. A radioterapia tem sido relacionada com o desenvolvimento de toxicidade tardia, sendo responsável por alterações ósseas que resultam em assimetria facial e por alterações dentárias, encontradas neste paciente<sup>12</sup> (Figura 4 A e B). Essa toxicidade tardia varia em ocorrência e severidade de acordo com a idade da criança quando submetida ao tratamento com radioterapia. Devem



**Figura 4.** Fotografia e radiografia panorâmica. A. Fotografia frontal em maio de 2012, aos 18 anos; B. Radiografia panorâmica em maio de 2012, aos 18 anos de idade

ser consideradas ainda a dose empregada, localização do tumor na programação da radioterapia e a possível associação com agentes antineoplásicos<sup>13</sup>.

No caso descrito, a criança foi exposta a elevadas doses de radiação ionizante com campo de irradiação envolvendo a região zigomática e mandibular nos primeiros anos de vida, sendo suscetível às alterações locais por estar na fase de desenvolvimento dentário e ósseo. As alterações dentárias são justificadas pelos danos causados aos ameloblastos e odontoblastos que, em fases suscetíveis do ciclo celular, são facilmente alteradas<sup>14</sup>. As alterações do crescimento e desenvolvimento dos ossos faciais pós-radioterapia resultaram da morte dos osteócitos, dos danos microvascular e periosteal e subsequente substituição fibrosa dos espaços medulares<sup>15</sup>.

Os principais quimioterápicos utilizados, vincristina e ciclofosfamida, também podem causar sequelas dentárias<sup>16</sup>. Entretanto, neste caso, é impossível distinguir se a principal causa das alterações encontradas foi devido ao agente químico ou físico<sup>17</sup>, pois os tratamentos foram conjugados e, possivelmente, houve potencialização de ação<sup>14</sup>.

Embora a sobrevida para crianças com RMS tenha melhorado muito nos últimos anos com a modalidade de tratamento combinado, a radioterapia pode deixar danos significativos para os tecidos circunjacentes com importantes sequelas após o tratamento. Entre os efeitos tardios relatados para os pacientes com RMS paraneógeno tratados com radioterapia, estão as malignidades induzidas pela radiação<sup>18</sup>. Os sarcomas de tecido mole e dos ossos podem ocorrer após a radioterapia e o risco aumenta a partir de uma dose total maior ou igual a 55 Gy e com a associação com agentes alquilantes<sup>19,20</sup>. Em geral, o osteossarcoma induzido por radiação ocorre no campo irradiado após cinco anos de radioterapia; embora exista relato na literatura da sua ocorrência após três anos de irradiação<sup>21</sup>. No tratamento de crianças com câncer, a probabilidade cumulativa de aparecimento de nova doença maligna nos campos de radiação é de 42%<sup>22</sup>. Em algum momento do tratamento, aproximadamente

60% dos pacientes são tratados com radioterapia e mesmo assim não existem medidas preventivas contra o sarcoma, que, por ser um tumor agressivo, requer um longo prazo de acompanhamento, para detecção precoce e intervenção imediata<sup>23</sup>. Neste caso apresentado, o osteossarcoma se desenvolveu após uma longa sobrevida de 15 anos.

De acordo com os estudos prévios do Interggrupo de RMS Estudo II<sup>24</sup>, a melhor abordagem para o problema da recidiva é a prevenção por meio de um tratamento mais eficaz dos pacientes recém-diagnosticados, devendo ser considerados a dose e o volume adequados de radiação. Além disso, doses mais baixas de 40 a 55 Gy minimizam a morbidade tardia da radiação. Essa dose pode não ser suficiente para tumores maiores, entretanto, neste caso, o tratamento resultou em remissão completa com sobrevida longa, mas não foi capaz de evitar o aparecimento de um osteossarcoma.

## CONCLUSÃO

O RMS embrionário é um dos sarcomas mais comuns da região de cabeça e pescoço e apresenta-se mais frequentemente na infância. Existe uma melhora significativa nos resultados com as três modalidades de tratamento: cirúrgica, quimioterápica e radioterápica, que se deu pela introdução da abordagem multidisciplinar.

Utilizando as modalidades de tratamento adaptadas aos fatores de risco reconhecidos nos estudos realizados, consegue-se desenvolver tratamentos em longo prazo com maior eficácia e menor toxicidade imediata. Com os fatores prognósticos, que incluem sítio do tumor primário, histologia, extensão da doença e seqüela tardia previsível, pode-se planejar o momento, a intensidade e a utilização de cada modalidade de tratamento.

O RMS de cabeça e pescoço está associado a sequelas tardias decorrentes do tratamento, necessitando de suporte tecnológico de centros especializados em câncer infantil, devido à complexidade do manuseio da doença e da abordagem multidisciplinar, que é importante para a

prevenção e o controle das sequelas e obtenção de uma melhor qualidade de vida para os pacientes.

### CONTRIBUIÇÕES

Valkiria D’Aiuto de Mattos participou da coleta e análise dos dados, revisão de literatura e redação do artigo. Andréa Braga Moleri e Luiz Carlos Moreira participaram da revisão de literatura e redação do artigo (área de histopatologia). Denise Maria Araújo Magalhães participou da revisão de literatura e redação do artigo (área de radioterapia). Sima Ferman participou da revisão de literatura e redação do artigo (área de oncologia). Héilton Spíndola Antunes participou da revisão de literatura, da redação e revisão do artigo. Simone Queiroz Chaves Lourenço participou da revisão do artigo. Todos os autores aprovaram a versão final do artigo.

**Declaração de Conflito de Interesses: Nada a Declarar.**

### REFERÊNCIAS

- Anderson GJ, Tom LW, Womer RB, Handler SD, Wetmore RF, Potsic WP. Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1990 Apr;116(4):428-31.
- Davidson LE, Soldani FA, North S. Rhabdomyosarcoma of the mandible in a 6-year-old boy. *Int J Paediatr Dent.* 2006 Jul;16(4):302-6.
- França CM, Caran EMM, Alves MTS, Barreto AD, Lopes NNF. Rhabdomyosarcoma of the oral tissues – two new cases and literature review. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2006 Apr;11(2):136-40.
- Raney B, Anderson J, Breneman J, Donaldson SS, Huh W, Maurer H, et al.; Soft-Tissue Sarcoma Committee of the Children's Oncology Group, Arcadia, California, USA. Results in patients with cranial parameningeal sarcoma and metastases (Stage 4) treated on Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group (IRSG) Protocols II-IV, 1978-1997: report from the Children's Oncology Group. *Pediatr Blood Cancer.* 2008 Jul;51(1):17-22.
- Breneman JC, Lyden E, Pappo AS, Link MP, Anderson JR, Parham DM, et al. Prognostic factors and clinical outcomes in children and adolescents with metastatic rhabdomyosarcoma – a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study IV. *J Clin Oncol.* 2003;21(1):78-84.
- Vegari S, Hemati A, Baybordi H, Davarimajd L, Chatrbahr G. Embryonal Rhabdomyosarcoma in mastoid and middle ear in a 3-year-old girl: a rare case report. *Case Rep Otolaryngol.* 2012:1-3.
- O’Shea PA. Myogenic Tumors of Soft Tissue. In: Coffin CM, Dehner LP, O’Shea PA, editors. *Pediatric Soft Tissue Tumors.* Baltimore: Williams and Wilkins; 1997. p. 214-53.
- Pappo AS, Shapiro DN, Crist WM, Maurer HM. Biology and therapy of pediatric rhabdomyosarcoma. *J Clin Oncol.* 1995 Aug;13(8):2123-39.
- Barr FG. Molecular genetics and pathogenesis of rhabdomyosarcoma. *J Pediatr Hematol Oncol.* 1997 Dec;19(6):483-91.
- Rodeberg D, Arndt C, Breneman J, Lyden E, Donaldson S, Paidas C, et al. Characteristics and outcomes of rhabdomyosarcoma patients with isolated lung metastases from IRS-IV. *J Pediatr Surg.* 2005 Jan;40(1):256-62.
- Arndt C, Tefft M, Gehan E, Anderson J, Jenson M, Link M, et al. A feasibility, toxicity, and early response study of etoposide, ifosfamide, and vincristine for the treatment of children with rhabdomyosarcoma: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) IV pilot study. *J Pediatr Hematol Oncol.* 1997 Mar-Apr;19(2):124-9.
- Belfield PM, Dwyer AA. Oral complications of childhood cancer and its treatment: current best practice. *Eur J Cancer.* 2004 May;40(7):1035-41.
- Estilo CL, Huryn JM, Kraus DH, Sklar CA, Wexler LH, Wolden SL, et al. Effects of therapy on dentofacial development in long-term survivors of head and neck rhabdomyosarcoma: the memorial sloan-kettering cancer center experience. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2003 Mar;25(3):215-22.
- Goho C. Chemoradiation therapy: Effect on dental development. *Pediatr Dent.* 1993 Jan-Feb;15(1):6-12.
- Gevorgyan A, La Scala GC, Neligan PC, Pang CY, Forrest CR. Radiation-induced craniofacial bone growth disturbances. *J Craniofac Surg.* 2007 Sep;18(5):1001-7.
- Berkowitz RJ, Neuman P, Spalding P, Novak L, Strandjord S, Coccia PF. Developmental orofacial deficits associated with multimodal cancer therapy: case report. *Pediatr Dent.* 1989 Sep;11(3):227-31.
- Kaste SC, Hopkins KP. Micrognathia after radiation therapy for childhood facial tumors. Report of two cases with long-term follow-up. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1994 Jan;77(1):95-9.
- Childs SK, Kozak KR, Friedmann AM, Yeap BY, Adams J, MacDonald SM, et al. Proton radiotherapy for parameningeal rhabdomyosarcoma: clinical outcomes and late effects. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2012 Feb 1;82(2):635-42.
- Dickerman JD. The late effects of childhood cancer therapy *Pediatrics.* 2007 Mar;119(3):554-68.
- King AD, Ahuja AT, Teo P, Tse GM, Kew J. Radiation induced sarcomas of the head and neck following radiotherapy for nasopharyngeal carcinoma. *Clin Radiol.* 2000 Sep;55(9):684-9.
- Koshy M, Paulino AC, Mai WY, Teh BS. Radiation-induced osteosarcomas in the pediatric population. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2005 Nov 15;63(4):1169-74.

22. Murray EM, Werner D, Greeff EA, Taylor DA. Postradiation sarcomas: 20 cases and a literature review. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1999 Nov 1;45(4):951-61.
23. Maghami EG, St-John M, Bhuta S, Abemayor E. Postirradiation sarcoma: a case report and current review. *Am J Otolaryngol.* 2005 Jan-Feb;26(1):71-4.
24. Maurer HM, Gehan EA, Beltangady M, Crist W, Dickman PS, Donaldson SS, et al. The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-II. *Cancer.* 1993 Mar 1;71(5):1904-22.

## Abstract

**Introduction:** Head and neck rhabdomyosarcoma is the most common soft tissue sarcoma in children. Treatment planning for rhabdomyosarcoma depends on site disease, extent of the disease, and whether or not there is metastasis. The treatment can cause several late side effects in the head and neck, especially in the oral cavity. The prevention and control of these sequelae ensure a better quality of life for the patient. **Case report:** This report describes a case of parameningeal embryonal rhabdomyosarcoma in the parotid site diagnosed in a three-year-old boy who was treated with chemotherapy and radiotherapy. This patient received dental care as a multidisciplinary treatment. He presented a good response and was in follow-up without relapse of disease for 15 years. The later *sequelae* in face and oral cavity were: early root closure, incomplete rhizogenesis in all teeth, tooth agenesis, multiple impacted teeth, hypoplasia of facial bones, and trismus. However, he had a satisfactory quality of life, maintenance of chewing ability, having attended school and developed a good social life. **Conclusion:** The head and neck rhabdomyosarcoma is associated with late *sequelae* resulting from treatment. A multidisciplinary approach is important for the prevention and control of *sequelae* and to provide a better quality of life for the patient.

**Key words:** Rhabdomyosarcoma, Embryonal/prevention & control; Rhabdomyosarcoma, Embryonal/drug therapy; Rhabdomyosarcoma, Embryonal/radiotherapy; Dental Care; Parotid Region; Case Reports

## Resumen

**Introducción:** El rhabdomiosarcoma embrionario de la cabeza y del cuello es el sarcoma de tejidos blandos más común en los niños. La planificación del tratamiento para el rhabdomiosarcoma depende de la localización del tumor, de la extensión de la enfermedad, y si hay o no metástasis. El tratamiento puede causar varios efectos secundarios tardíos en la cabeza y en el cuello, especialmente en la cavidad oral. La prevención y el control de estas secuelas ofrecen una mejor calidad de vida para el paciente. **Relato del caso:** Se presenta un caso de rhabdomiosarcoma embrionario parameningea en la región de la parótida diagnosticado en un niño de tres años de edad, quien fue tratado con quimioterapia y radioterapia. Este paciente recibió tratamiento odontológico como parte total del tratamiento multidisciplinario. Respondió bien al tratamiento, considerando que siempre permaneció bajo control clínico y no se observó ninguna recidiva de la enfermedad durante 15 años. Las secuelas tardías en la cara y en la cavidad oral fueron: cierre precoz de las raíces, rizogénesis incompleta en todos los dientes, agenesia dental, múltiples dientes incluidos, hipoplasia de los huesos faciales, y el trismo. Sin embargo, tenía una calidad de vida satisfactoria, mantenía la capacidad de masticar, pudo frecuentar la escuela y desenvolver una buena vida social. **Conclusión:** El rhabdomiosarcoma de cabeza y cuello se asocia a secuelas tardías que son consecuencias del tratamiento. Un enfoque multidisciplinario es importante para la prevención y control de las secuelas y para que los pacientes obtengan una mejor calidad de vida.

**Palabras clave:** Rhabdomiosarcoma Embrionario/prevenición & control; Rhabdomiosarcoma, Embrionario/quimioterapia; Rhabdomiosarcoma, Embrionario/radioterapia; Atención Odontológica; Región Parotídea; Informes de Casos