

Expressão incomum de FLI-1 em rabdomiossarcoma de células fusiformes/esclerosante oral afetando paciente idoso: relato de caso raro

Unusual FLI-1 Expression in Intraoral Spindle Cell/Sclerosing Rhabdomyosarcoma Affecting an Elderly Patient: Rare Case Report

Gabriela Fonseca Rocha¹
Moisés Willian Aparecido Gonçalves²
Cássio Roberto Rocha dos Santos³
João Luiz de Miranda⁴
Esmeralda Maria da Silveira⁵
Evânio Vilela da Silva⁶
Jorge Esquiche León⁷
Ana Terezinha Marques Mesquita⁸

¹Mestranda em clínica odontológica, programa de pós-graduação em Odontologia, departamento de Odontologia, Universidade Federal dos Vales do Jequitinhonha e Mucuri

²Doutorando em Estomatopatologia, Faculdade de Odontologia de Piracicaba, Universidade Estadual de Campinas

³Professor Doutor em Cirurgia, departamento de Odontologia, Universidade Federal dos Vales do Jequitinhonha e Mucuri

⁴Professor Doutor em Patologia Oral, departamento de Odontologia, Universidade Federal dos Vales do Jequitinhonha e Mucuri

⁵Professora Doutora em Imagiologia, departamento de Odontologia, Universidade Federal dos Vales do Jequitinhonha e Mucuri

⁶Doutor em Ciências Odontológicas, Faculdade de Odontologia de Araraquara, Universidade Estadual Paulista

⁷Professor Doutor em Estomatopatologia, departamento de Odontologia, Universidade de São Paulo

⁸Professora Doutora em Estomatologia, departamento de Odontologia, Universidade Federal dos Vales do Jequitinhonha e Mucuri

Categoria: Apresentação Oral

Eixo temático: Clínico: apresentação oral de caso clínico

1 Introdução

O rabdomiossarcoma (RMS) é uma neoplasia maligna com diferenciação do músculo esquelético. Ocorre principalmente em pacientes pediátricos e adultos jovens, na região de cabeça e pescoço. A classificação da OMS de 2013 incluiu o tipo células fusiformes/esclerosante como uma entidade distinta do RMS embrionário. O RMS de células fusiformes/esclerosante apresenta células fusiformes e/ou arredondadas dentro do estroma hialinizado variável. Evidências clínicas e

moleculares têm indicado heterogeneidade genética e prognóstica neste tipo de RMS. A imunoistoquímica é fundamental para diferenciar microscopicamente o RMS de células fusiformes/esclerosante de outras neoplasias malignas com proliferação fusocelular. FLI-1 (Friend leukaemia integration-1), um marcador de tumores vasculares, pode ser detectado também em neoplasias não vasculares. Entretanto, a expressão de FLI-1 em RMS é muito rara. Este estudo consiste de um caso raro e de difícil diagnóstico de RMS de células fusiformes/esclerosante oral, em paciente idosa, que apresentou imunopositividade para FLI-1. É importante ressaltar que a expressão de FLI-1 em RMS é incomum e, até o momento, não existe nenhum caso publicado de RMS de células fusiformes/esclerosante oral, positivo para FLI-1.

2 Descrição do Caso

Paciente feminino, 63 anos, encaminhada para avaliação de crescimento ulcerativo em mucosa jugal, com dois meses de evolução. A lesão apresentava acometimento gradual da face ipsilateral. Ao exame intraoral, observou-se uma massa tumoral expansiva com áreas ulceradas na mucosa jugal do lado esquerdo, altamente dolorosa. A avaliação sistêmica não foi contributiva.

3 Resultados

A biópsia incisional evidenciou ao HE um tumor maligno com dois componentes, um fusocelular e outro indiferenciado. A região subepitelial apresentava células fusocelulares de formas irregulares, núcleos hipercromáticos arredondados e o citoplasma pouco evidente. Já o componente indiferenciado, mais profundo, estava permeado por músculo esquelético, onde encontravam-se células pequenas, arredondadas e azuladas. Os diagnósticos diferenciais histopatológicos foram carcinoma de células fusiformes, melanoma, fibrossarcoma, leiomiossarcoma, rabdomiossarcoma

e tumor maligno da bainha do nervo periférico. A imunoistoquímica revelou no componente fusocelular forte positividade para VIM, AML, desmina, miogenina, MyoD-1, CD56, e FLI-1. Já no componente indiferenciado, também foram encontradas as mesmas imunomarcações, porém mais fracas, exceto para CD56 e FLI-1 que foram semelhantes em ambos os componentes. O índice Ki-67 foi de 90% no componente indiferenciado. Sendo assim, o diagnóstico final foi de Rbdomiossarcoma de Células Fusiformes/Esclerosante. A paciente foi encaminhada para um centro de oncologia, mas faleceu após 6 meses, devido às complicações da quimioterapia. É importante ressaltar a imunopositividade para FLI-1, sendo um achado raro.

4 Considerações Finais

A correlação criteriosa da microscopia e das características imunoistoquímicas são essenciais para o diagnóstico correto deste tumor. Este estudo tem relevância científica, pois não existe nenhum caso publicado de RMS de células fusiformes/esclerosante oral, afetando paciente idosa e com positividade para FLI-1. Sendo assim, estudos adicionais sobre este imunomarcador, bem como análises genéticas, são imprescindíveis para melhor definir os aspectos clínicopatológicos e moleculares deste raro e pouco conhecido tipo de RMS.

Descritores: rabdomiossarcoma; rabdomiossarcoma de células fusiformes; rabdomiossarcoma esclerosante; mucosa oral; imunoistoquímica.

Financiamento: FAPEMIG, FAPESP

Número de aprovação CEP: 5.384.453

Referências

1. Bompas E, Campion L, Italiano A, Cesne AL, Chevreau C, Isambert N, et al. Outcome of 449 adult patients with rhabdomyosarcoma: an observational ambispective nationwide study. *Câncer Med.* 2018; 7: 4023-4035.
2. Agaram NP, LaQuaglia MP, Alaggio R, Zhang L, Fujisawa Y, Ladanyi M, et al. MYOD1-mutant spindle cell and sclerosing rhabdomyosarcoma: an aggressive subtype irrespective of age. A reappraisal for molecular classification and risk stratification. *Mod Pathol.* 2019; 32: 27-36.
3. Jarrod-Ferrer UM, Trigo-Cebrian MA, Pantilie B, Sanz MVS, Lasaga LE, Gavin-Clavero MA, et al. Tongue Spindle Cell Rhabdomyosarcoma: A Rare Case Report and Literature Review. *J. Maxillofac. Oral Surg.* 2021; 20, 464– 469.
4. Ahmed S, Hashmi SN, Hafeez-ud-Din. Immunohistochemical detection of FLI-1 protein expression in Ewing Sarcoma/ peripheral primitive neuroectodermal tumour: A study of 50 cases. *J Pak Med Assoc.* 2016; 66(10):1296-1298.
5. Jakkampudi A, Kaliyath S, Hegde P, Mathias M, Shetty V. Spindle cell rhabdomyosarcoma in the adult: A rare case report. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2022; 26(1): 103-106.

Autor de Correspondência

Gabriela Fonseca Rocha

gabriela.fonseca@ufvjm.edu.br