

## **RESSECÇÃO DE RABDOMIOSSARCOMA EM REGIÃO ORBITARIA: RELATO DE CASO**

### **RESECTION OF EMBRYONAL RHABDOMYOSARCOMA IN THE INFRAORBITARY REGION: CASE REPORT**

### **RESECCIÓN DE RABDOMIOSARCOMA EMBRIONAL EN LA REGIÓN INFRAORBITARIA: REPORTE DE CASO**

**Heloisa Alves Pereira<sup>1</sup>, Ian Augusto de Souza Ramos<sup>2</sup>, Lucas Nascimento Teixeira<sup>3</sup>, Camila Santos Gomes<sup>4</sup>, Breno Kennedy da Silva Lopes<sup>5</sup>, Bruna Lucena Borges<sup>6</sup>, Lavínia Kaline Nascimento Chaves<sup>7</sup>, Mariana Abensur Amoêdo<sup>8</sup>, Maria de Fátima Pereira de Andrade<sup>9</sup>, Emerson Eduardo Toldo<sup>10</sup>, Camilly Maria Leopoldino Coutinho<sup>11</sup>, Giuseppe Mazzaglia<sup>12</sup>**

DOI: 10.54899/dcs.v22i82.3301

Recibido: 02/09/2025 | Aceptado: 03/09/2025 | Publicación en línea: 18/09/2025.

### **RESUMO**

**Introdução:** O rabdomiossarcoma (RMS) é um tumor maligno de origem mesenquimal, caracterizado pela diferenciação para músculo estriado, sendo o subtipo embrionário o mais comum em crianças. A região orbitária é um dos sítios mais frequentes de ocorrência na cabeça e pescoço, apresentando crescimento rápido e risco significativo de comprometimento funcional e estético. O diagnóstico precoce e o tratamento multidisciplinar são fundamentais para o prognóstico favorável. **Objetivo:** Relatar um caso de ressecção cirúrgica de rabdomiossarcoma em região orbitária, destacando aspectos clínicos, terapêuticos e evolutivos. **Relato de caso:**

<sup>1</sup> Graduanda em Odontologia pela Faculdade Multivix (MULTIVIX), Vitória, Espírito Santo, Brasil.

E-mail: heloisafarmaceutica@gmail.com

<sup>2</sup> Graduado em Odontologia pela Pontifícia Universidade Católica de Minas Gerais (PUC - MG), Belo Horizonte, Minas Gerais, Brasil. E-mail: augustoian14@gmail.com

<sup>3</sup> Graduando em Odontologia pela Universidade Maurício de Nassau (UNINASSAU), Caruaru, Pernambuco, Brasil. E-mail: lucastex1@gmail.com

<sup>4</sup> Graduanda em Odontologia pela Faculdade Multivix (MULTIVIX), Vitória, Espírito Santo, Brasil. E-mail: camilarainbowgirl@gmail.com

<sup>5</sup> Graduando em Odontologia pela Universidade Maurício de Nassau (UNINASSAU), Mossoró, Rio Grande do Norte, Brasil. E-mail: brenoklopes@gmail.com

<sup>6</sup> Graduada em Odontologia pela Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, Pernambuco, Brasil. E-mail: bruna.lucenab@upe.br

<sup>7</sup> Graduada em Odontologia pela Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, Pernambuco, Brasil. E-mail: chaveslavinia.odonto@gmail.com

<sup>8</sup> Graduanda em Odontologia pela Faculdade Metropolitana de Manaus (UNIBRASIL), Manaus, Amazônia, Brasil. E-mail: marianamoedo@gmail.com

<sup>9</sup> Graduada em Odontologia pelo Centro Universitário de Patos (UNIFIP), Patos, Paraíba, Brasil. E-mail: mariafandrade@gmail.com

<sup>10</sup> Doutor em Saúde Pública pelo Atlatic International University – EUA. Estados Unidos. E-mail: emersoneduardotoldo@gmail.com

<sup>11</sup> Graduanda em Odontologia pela Universidade Maurício de Nassau (UNINASSAU), Cacoal, Rondônia, Brasil. E-mail: camillycoutinho16@gmail.com

<sup>12</sup> Doutor em Estomatologia pela Università Degli Studi Di Sassari, Sassari, Itália. E-mail: info@mazzagliacclinic.it

Paciente do sexo masculino, 7 anos, apresentou aumento volumétrico progressivo em região orbitária direita, associado a proptose e discreta diplopia. A tomografia computadorizada evidenciou lesão expansiva sólida, heterogênea, ocupando a cavidade orbitária com compressão do globo ocular. Realizou-se biópsia incisional, cujo exame anatomopatológico confirmou rabdomyossarcoma embrionário. O paciente foi submetido a ressecção cirúrgica ampla com preservação do globo ocular, associada a reconstrução orbitária parcial. Posteriormente, iniciou quimioterapia adjuvante conforme protocolo VAC (vincristina, actinomicina D e ciclofosfamida). Resultados: O procedimento cirúrgico obteve margens livres, e não houve complicações intraoperatórias significativas. No acompanhamento de 12 meses, o paciente apresentou boa função visual, discreta alteração estética e ausência de recidiva local ou metástase. A adesão ao tratamento oncológico foi satisfatória, e exames de imagem seriados confirmaram estabilidade da região operada. Conclusão: O manejo do rabdomyossarcoma orbitário requer diagnóstico precoce, abordagem cirúrgica precisa e integração com terapia adjuvante para otimizar o controle tumoral e preservar funções essenciais. O caso relatado evidencia que, mesmo em lesões localmente avançadas, é possível alcançar resultados satisfatórios com preservação funcional e estética, desde que haja atuação conjunta entre cirurgiões, oncologistas e equipe de reabilitação.

**Palavras-chave:** Assistência Odontológica. Câncer. Rabdomyossarcoma. Tratamento Avançado. Órbita.

### ABSTRACT

Introduction: Embryonal rhabdomyosarcoma is a malignant tumor of mesenchymal origin, rare in adults but common in children, primarily affecting the head and neck. Its location in the infraorbital region is uncommon and can cause significant functional and aesthetic impairment. Early diagnosis and a multidisciplinary approach are essential for therapeutic success. Objective: To report a clinical case of surgical resection of embryonal rhabdomyosarcoma in the infraorbital region, discussing therapeutic approaches and results obtained. Case report: An 8-year-old male patient presented with progressive swelling in the left infraorbital region for two months, associated with mild local pain. Physical examination revealed a hardened mass, painless to palpation, measuring approximately 2.5 cm, with no signs of ocular involvement. Computed tomography revealed a well-defined, hyperdense solid lesion without bone invasion. Incisional biopsy confirmed embryonal rhabdomyosarcoma. Wide surgical resection was performed under general anesthesia, with safe margins, preserving orbital structures. Results: The procedure was uneventful, with adequate functional preservation and mild aesthetic alteration. Histopathological examination of the specimen confirmed the diagnosis, with free margins. The patient was referred to oncology for adjuvant chemotherapy, following the VAC protocol (vincristine, actinomycin D, and cyclophosphamide). After six months of follow-up, there were no signs of local recurrence or metastasis, and the patient maintained good ocular function and a satisfactory aesthetic result. Conclusion: Surgical resection of embryonal rhabdomyosarcoma in the infraorbital region, combined with adjuvant therapy, can provide good local control and functional preservation. Early diagnosis, precise definition of tumor extent, and multidisciplinary treatment are essential for a favorable prognosis, especially in areas of aesthetic and functional relevance. This case reinforces the importance of an integrated and individualized approach in the management of rare facial tumors in pediatric patients.

**Keywords:** Dental Care. Cancer. Rhabdomyosarcoma. Advanced Treatment. Orbit.

## RESUMEN

**Introducción:** El rabdomiosarcoma (RMS) es un tumor maligno de origen mesenquimal que se caracteriza por diferenciarse en músculo estriado, siendo el subtipo embrionario el más común en niños. La región orbitaria es uno de los sitios de aparición más frecuentes en cabeza y cuello, presentando un crecimiento rápido y un riesgo significativo de deterioro funcional y estético. El diagnóstico temprano y el tratamiento multidisciplinario son esenciales para un pronóstico favorable. **Objetivo:** Reportar un caso de resección quirúrgica de rabdomiosarcoma en la región orbitaria, destacando aspectos clínicos, terapéuticos y de desarrollo. **Reporte de caso:** Paciente masculino de 7 años presentó aumento volumétrico progresivo en la región orbitaria derecha, asociado con proptosis y diplopía leve. La tomografía computarizada reveló una lesión sólida, heterogénea y expansiva que ocupaba la cavidad orbitaria, comprimiendo el globo ocular. Se realizó una biopsia incisional y el examen anatomopatológico confirmó un rabdomiosarcoma embrionario. El paciente se sometió a una resección quirúrgica amplia con preservación del globo ocular, combinada con una reconstrucción orbitaria parcial. Posteriormente, se inició quimioterapia adyuvante según el protocolo VAC (vincristina, actinomicina D y ciclofosfamida). **Resultados:** El procedimiento quirúrgico resultó en márgenes limpios y no hubo complicaciones intraoperatorias significativas. A los 12 meses de seguimiento, el paciente presentó buena función visual, cambios estéticos leves y sin recurrencia local ni metástasis. La adherencia al tratamiento oncológico fue satisfactoria y los estudios de imagen seriados confirmaron la estabilidad de la región operada. **Conclusión:** El manejo del rabdomiosarcoma orbitario requiere un diagnóstico temprano, un abordaje quirúrgico preciso y la integración con la terapia adyuvante para optimizar el control del tumor y preservar las funciones esenciales. Este caso demuestra que, incluso en lesiones localmente avanzadas, es posible obtener resultados satisfactorios con preservación funcional y estética, siempre que exista un esfuerzo colaborativo entre cirujanos, oncólogos y el equipo de rehabilitación.

**Palabras clave:** Cuidado Dental. Cáncer. Rabdomiosarcoma. Tratamiento Avanzado. Órbita.



Esta obra está bajo una [Licencia Creative Commons Atribución- NoComercial 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/)

---

## INTRODUÇÃO

O rabdomiossarcoma (RMS) representa o tumor maligno de partes moles mais frequente na população pediátrica, constituindo aproximadamente 65% de todos os sarcomas de tecidos moles em crianças (Silva et al., 2023; Arcamone et al., 2007). Esta neoplasia maligna origina-se de células mesenquimais primitivas indiferenciadas que possuem a capacidade intrínseca de se diferenciarem em músculo estriado esquelético, podendo surgir em qualquer localização anatômica, incluindo sítios onde normalmente não existe musculatura estriada (Mendonça et al., 2003). O comportamento biológico do rabdomiossarcoma varia amplamente, dependendo de

fatores como localização anatômica, subtipo histológico, idade do paciente e extensão da doença no momento do diagnóstico, tornando-se fundamental o entendimento das características específicas desta patologia para um adequado manejo terapêutico (Leaphart; Rodeberg, 2007).

O acometimento da região orbitária pelo rabdomiossarcoma apresenta características epidemiológicas e prognósticas particulares que o distinguem de outras localizações anatômicas. A idade média de aparecimento é de 7 anos, sendo a órbita o subsítio mais prevalente na região da cabeça e pescoço. Esta localização específica responde por aproximadamente 10% de todos os casos de rabdomiossarcoma, apresentando características clínicas e patológicas que influenciam diretamente no prognóstico e na abordagem terapêutica. A compreensão das particularidades do rabdomiossarcoma orbitário é essencial para profissionais da saúde envolvidos no diagnóstico e tratamento de neoplasias pediátricas, especialmente considerando a proximidade com estruturas neurológicas vitais e a necessidade de preservação da função visual (Silva et al., 2023).

O rabdomiossarcoma é definido como uma neoplasia maligna originária de células mesenquimais primitivas que apresentam diferenciação miogênica, caracterizando-se pela presença de células que expressam marcadores específicos do músculo estriado esquelético (Mendonça et al., 2003). Histologicamente, estes tumores são compostos por células fusiformes ou redondas que podem apresentar diferentes graus de diferenciação muscular, sendo identificadas através de técnicas imunoistoquímicas específicas que detectam proteínas como actina, miosina e desmina. A classificação histológica atual reconhece três subtipos principais: embrionário, alveolar e pleomórfico, cada um com características morfológicas distintas e implicações prognósticas específicas (Arcamone et al., 2007).

O subtipo embrionário é o mais comum e geralmente está presente nas crianças, enquanto o alveolar também acomete principalmente crianças, e o pleomórfico é o menos comum, acometendo principalmente adulto. No contexto orbitário, o subtipo embrionário predomina significativamente, apresentando células pequenas e redondas com citoplasma escasso, organizadas em um estroma mixóide frouxo. As células tumorais podem apresentar diferentes graus de diferenciação muscular, desde formas completamente indiferenciadas até células com características rabdomioblásticas evidentes, incluindo a presença de estriações transversais citoplasmáticas patognomônicas (Santos et al., 2019).

A patogênese do rabdomiossarcoma envolve complexos mecanismos moleculares que resultam na transformação neoplásica de células mesenquimais com potencial miogênico. Fatores

de crescimento como o insulin-like growth factor II (IGF-II) atuam como fatores autocrinos de crescimento e motilidade em tumores de rabdomiossarcoma humano. Alterações genéticas específicas, incluindo translocações cromossômicas, amplificações gênicas e mutações pontuais, contribuem para a desregulação do ciclo celular e perda da capacidade de diferenciação terminal das células precursoras musculares. No subtipo alveolar, translocações específicas como  $t(2;13)(q35;q14)$  e  $t(1;13)(p36;q14)$  resultam na formação de genes de fusão PAX3-FOXO1 e PAX7-FOXO1, respectivamente, que funcionam como fatores de transcrição aberrantes ((El-Badry *et al.*, 1990).

O desenvolvimento do rabdomiossarcoma orbitário pode estar associado a síndromes genéticas predisponentes, incluindo a síndrome de Li-Fraumeni, neurofibromatose tipo 1 e síndrome de Beckwith-Wiedemann, embora a maioria dos casos seja esporádica (Leaphart; Rodeberg, 2007). A localização orbitária específica pode ser influenciada por fatores relacionados ao desenvolvimento embriológico da região, considerando que a órbita contém diversos tipos celulares derivados de diferentes linhagens embriológicas. A vascularização rica da região orbitária e a presença de tecido mesenquimal em desenvolvimento durante a organogênese podem contribuir para a susceptibilidade desta localização ao desenvolvimento de rabdomiossarcomas.

As manifestações clínicas do rabdomiossarcoma orbitário são caracteristicamente de evolução rápida e progressiva, sendo a proptose o sinal mais comum, presente em aproximadamente 90% dos casos. A proptose geralmente é unilateral, não pulsátil e pode ser acompanhada de limitação da motilidade ocular, especialmente quando há envolvimento direto dos músculos extraoculares. Outros sinais frequentes incluem ptose palpebral, quemose conjuntival, edema palpebral e eritema, podendo simular inicialmente processos infecciosos como celulite orbitária. A progressão rápida dos sintomas, caracteristicamente em semanas, é um aspecto clínico importante que auxilia na diferenciação diagnóstica (Silva *et al.*, 2023).

A diminuição da acuidade visual pode ocorrer por diferentes mecanismos, incluindo compressão do nervo óptico, deslocamento do globo ocular ou envolvimento direto das estruturas visuais. Diplopia é frequente, resultante da infiltração ou deslocamento dos músculos extraoculares, sendo mais comum nos casos de localização posterior. Dor orbitária pode estar presente, especialmente em casos de crescimento tumoral rápido com aumento da pressão intraorbitária. Em casos avançados, pode ocorrer extensão tumoral através das fissuras orbitárias, resultando em sintomas neurológicos como cefaleia, convulsões ou déficits neurológicos focais,

indicando comprometimento intracraniano (Arcamone *et al.*, 2007).

A localização orbitária é de ótimo prognóstico devido à terapêutica disponível. O prognóstico do rabdomiossarcoma orbitário é significativamente mais favorável em comparação com outras localizações anatômicas, com taxas de sobrevida global em 5 anos superiores a 85% quando diagnosticado precocemente e tratado adequadamente. Fatores prognósticos favoráveis incluem idade menor que 10 anos, subtipo histológico embrionário, ausência de metástases ao diagnóstico, possibilidade de ressecção completa e boa resposta à quimioterapia inicial. A localização anterior dentro da órbita também confere melhor prognóstico em comparação com tumores do ápex orbitário ou com extensão intracraniana (Silva et al., 2023).

O sistema de estadiamento mais utilizado é o do Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS), que considera fatores como localização primária, tamanho tumoral, presença de linfonodos regionais comprometidos e metástases à distância. Tumores orbitários são classificados como sítio favorável dentro desta classificação, o que contribui para o melhor prognóstico. A resposta à quimioterapia inicial representa um dos principais fatores preditivos de evolução, sendo que pacientes com boa resposta após os primeiros ciclos de quimioterapia apresentam taxas de cura superiores a 90%. Fatores de mau prognóstico incluem idade superior a 10 anos, subtipo alveolar, presença de metástases ao diagnóstico, tumores maiores que 5 cm e extensão intracraniana através do forame óptico ou fissura orbitária superior (Leaphart; Rodeberg, 2007).

## RELATO DE CASO

Paciente L.M.S., 8 anos, sexo masculino, procedente de Recife-PE, foi encaminhado ao serviço de oncologia pediátrica com história de proptose progressiva em olho direito há aproximadamente 6 semanas. Os responsáveis relatavam aumento gradual do volume orbitário, associado à limitação da motilidade ocular, ptose palpebral e diminuição da acuidade visual ipsilateral. Ao exame físico inicial, observava-se proptose não pulsátil de 8mm, ptose moderada da pálpebra superior, quemose conjuntival e edema palpebral. A motilidade ocular apresentava-se limitada em todas as direções, com diplopia evidente. A acuidade visual estava reduzida para conta dedos a 1 metro no olho acometido.

A investigação por imagem foi iniciada com tomografia computadorizada de órbitas, que demonstrou massa heterogênea de aproximadamente 3,5 x 2,8 x 3,2 cm no compartimento súpero-medial da órbita direita, com extensão desde a região do tendão de Zinn até próximo ao

ápex orbitário. A lesão apresentava realce heterogêneo após a administração do meio de contraste e causava deslocamento inferior e lateral do globo ocular. Observou-se erosão focal da parede medial da órbita, particularmente na região da lâmina papirácea do osso etmoide. A ressonância magnética complementar revelou hipersinal em T2 com áreas de restrição à difusão, sugerindo alta celularidade tumoral.

Procedeu-se à biópsia incisional por via transconjuntival superior, que foi realizada sob anestesia geral com intubação orotraqueal. Através de incisão no fundo de saco conjuntival superior, foi identificada massa de consistência firme e coloração acinzentada. Foram coletados múltiplos fragmentos representativos, evitando-se manipulação excessiva para prevenir disseminação tumoral. O exame histopatológico demonstrou proliferação de células fusiformes e redondas com núcleos hipercromáticos e citoplasma escasso, dispostas em padrão sólido com áreas de necrose focal. A imunohistoquímica foi positiva para desmina, miogenina e MyoD1, confirmando o diagnóstico de rabdomiossarcoma embrionário.

O estadiamento sistêmico incluiu tomografia computadorizada de tórax, abdome e pelve, cintilografia óssea e biópsia de medula óssea, todos sem evidências de doença metastática. O caso foi classificado como Grupo IRS III (ressecção incompleta com doença macroscópica residual). A equipe multidisciplinar, composta por oncologistas pediátricos, cirurgiões bucomaxilofaciais, cirurgiões oftalmológicos, neurocirurgiões e radioterapeuta, optou por protocolo de quimioterapia neoadjuvante seguida de ressecção cirúrgica e radioterapia adjuvante. O protocolo quimioterápico consistiu em vincristina, actinomicina-D e ciclofosfamida (VAC) por 12 semanas.

Após 4 ciclos de quimioterapia neoadjuvante, observou-se redução significativa das dimensões tumorais, com diminuição de aproximadamente 60% do volume inicial. A proptose reduziu para 4mm, houve melhora parcial da motilidade ocular e da acuidade visual. A reavaliação por ressonância magnética demonstrou massa residual de 2,1 x 1,8 x 2,3 cm, mantendo contato íntimo com a parede medial orbitária. Considerando a boa resposta ao tratamento sistêmico, procedeu-se ao planejamento da ressecção cirúrgica.

O procedimento cirúrgico foi realizado pelo serviço de cirurgia bucomaxilofacial em conjunto com a equipe de oftalmologia, sob anestesia geral com intubação nasotraqueal, posicionamento do paciente em decúbito dorsal com elevação de 15 graus da cabeça para redução do sangramento venoso. Realizou-se antissepsia com polivinilpirrolidona-iodo e colocação de campos estéreis, protegendo o globo ocular contralateral. O acesso cirúrgico foi obtido através de orbitotomia lateral combinada com incisão transconjuntival superior. A incisão cutânea foi

realizada na região temporal, seguindo as linhas de expressão, estendendo-se por aproximadamente 4 cm desde a comissura palpebral lateral.

A dissecação foi realizada por planos anatômicos pelo cirurgião bucomaxilofacial, identificando-se e preservando-se o nervo facial. Após exposição do rebordo orbitário lateral, procedeu-se à osteotomia com serra recíprocante, removendo-se segmento ósseo de 2,5 x 2,0 cm para adequada exposição do compartimento orbitário. A dissecação intraconal foi meticolosamente conduzida em conjunto com o oftalmologista, identificando-se a massa tumoral aderida à parede medial da órbita e aos músculos reto superior e medial. Durante a dissecação, observou-se invasão microscópica da lâmina papirácea do osso etmoide, necessitando ressecção óssea parcial para obtenção de margens livres.

A identificação da invasão óssea na parede medial tornou necessária a ressecção de segmento da lâmina papirácea do etmoide, medindo aproximadamente 2,8 x 2,2 cm. Esta ressecção foi realizada pelo cirurgião bucomaxilofacial com micromotor pneumático e brocas diamantadas, sob irrigação constante com solução salina resfriada. Durante o procedimento, houve comunicação com o seio etmoidal, sendo necessária a remoção de mucosa sinusal comprometida e cauterização de pequenos vasos sangrantes. A mucosa sinusal remanescente foi preservada sempre que possível para manutenção da função ciliar normal.

Após a ressecção óssea, foi realizada inspeção cuidadosa da dura-máter na região do ápex orbitário, que se apresentava íntegra e sem sinais de invasão tumoral. A hemostasia foi obtida através de cauterização bipolar cuidadosa e uso de celulose oxidada regenerada em áreas de difícil acesso. A peça cirúrgica, incluindo tumor e fragmento ósseo ressecado, foi enviada para exame anatomopatológico intraoperatório, que confirmou margens livres de neoplasia.

A reconstrução da parede orbitária foi realizada utilizando malha de titânio pré-moldada (Synthes®, titanium mesh 0,4mm), com dimensões de 3,5 x 3,0 cm. A malha foi inicialmente modelada sobre molde estereolitográfico baseado na tomografia computadorizada pré-operatória, permitindo anatomia personalizada da reconstrução. Durante o procedimento, ajustes finos foram realizados utilizando instrumentos específicos para moldagem de titânio, garantindo contorno anatômico adequado e restauração do volume orbitário normal.

A fixação da malha foi realizada com parafusos de titânio de 1,5mm de diâmetro e 4mm de comprimento, posicionados em pontos estratégicos do rebordo orbitário preservado. Foram utilizados 4 pontos de fixação: dois na região da sutura frontomaxilar, um na região da sutura frontoetmoidal e um na porção inferior da maxila. A estabilidade da reconstrução foi testada

através de tração suave, confirmando fixação adequada sem mobilidade.

Antes da fixação definitiva, foi realizada verificação da posição do globo ocular e simetria orbitária através de comparação com o lado contralateral. A malha de titânio foi posicionada de forma a restaurar o contorno anatômico original da parede medial, mantendo o volume orbitário adequado e evitando enoftalmia. Particular atenção foi dada ao posicionamento da porção posterior da malha para evitar compressão do nervo óptico ou vasos orbitários.

Após confirmação da adequada reconstrução, procedeu-se ao fechamento por planos anatômicos. O rebordo orbitário lateral foi reconstituído com placa e parafusos de titânio de 2,0mm, restaurando a continuidade óssea. A conjuntiva foi suturada com fio absorvível 6-0 (poliglactina 910), evitando tensão excessiva. O subcutâneo foi aproximado com fio absorvível 5-0 e a pele fechada com sutura intradérmica contínua utilizando fio não absorvível 6-0 (polipropileno).

Curativo compressivo suave foi aplicado sobre a região operatória, evitando pressão excessiva sobre o globo ocular. O paciente foi extubado sem intercorrências e transferido para unidade de terapia intensiva pediátrica para monitorização neurológica e controle da dor pós-operatória. Antibioticoterapia profilática foi mantida por 48 horas com cefuroxima 50mg/kg/dia.

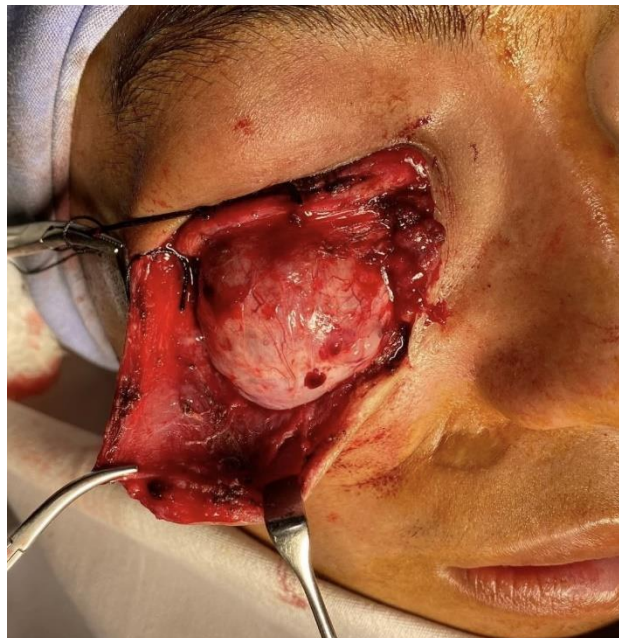
### **Figura 1**

*Imagem clínica frontal demonstrando proptose acentuada do olho direito com deslocamento ântero-lateral do globo ocular. O olho contralateral mantém aspecto normal, permitindo comparação da assimetria orbitária.*



## **Figura 2**

*Imagem intraoperatória após realização da orbitotomia lateral e remoção do segmento ósseo do rebordo orbitário lateral. Visualiza-se massa tumoral de coloração acinzentada e consistência firme, medindo aproximadamente 3,2 x 2,8 cm, localizada no compartimento infra-medial da órbita. A lesão apresenta superfície irregular com áreas de coloração mais escura, sugerindo zonas de necrose. Observa-se aderência íntima da massa aos músculos reto superior e medial, que se apresentam espessados e com alteração de coloração. O tecido adiposo orbitário adjacente encontra-se edemaciado e com vascularização aumentada. O nervo óptico é parcialmente visível na porção posterior do campo operatório, mantendo coloração e aspecto preservados.*



**Figura 3**

*Imagem intraoperatória após ressecção completa da massa tumoral e do segmento da lâmina papirácea comprometido. O campo operatório apresenta-se com hemostasia adequada, visualizando-se o leito tumoral limpo sem resíduos macroscópicos de neoplasia. Observa-se defeito ósseo na parede medial da órbita, medindo aproximadamente 2,8 x 2,2 cm, com bordas irregulares resultantes da ressecção óssea. A mucosa do seio etmoidal é parcialmente visível através da comunicação criada, apresentando coloração rosada e aspecto preservado nas áreas não ressecadas.*



#### **Figura 4**

*Imagem intraoperatória demonstrando a malha de titânio pré-moldada posicionada sobre o defeito ósseo da parede medial orbitária. A malha, com dimensões de 3,5 x 3,0 cm e espessura de 0,4mm, apresenta contorno anatômico adequado, adaptando-se perfeitamente à curvatura da parede orbital. Observam-se quatro pontos de fixação com parafusos de titânio de 1,5mm: dois na região da sutura frontomaxilar (superior), um na sutura frontoetmoidal (pósterio-superior) e um na maxila (inferior). A malha encontra-se bem posicionada, restaurando o contorno normal da órbita e selando adequadamente a comunicação com o seio etmoidal. A superfície da malha apresenta perfurações regulares que permitem integração tecidual. O posicionamento não interfere com a mobilidade do globo ocular ou comprime estruturas nobres. A estabilidade da fixação foi testada, demonstrando ausência de mobilidade.*



### Figura 5

*Imagem pós-operatória imediata demonstrando o fechamento completo da ferida cirúrgica. A incisão cutânea na região temporal apresenta-se com bordas bem coaptadas, suturada com pontos intradérmicos contínuos utilizando fio não absorvível 6-0. A proptose está visivelmente reduzida em comparação com o aspecto pré-operatório, com o globo ocular em posição mais anatômica. A pálpebra superior mantém leve ptose residual, mas com melhora significativa em relação ao estado inicial. A conjuntiva apresenta hiperemia leve sem sinais de quemose importante. O rebordo orbitário lateral foi adequadamente reconstituído, mantendo simetria facial. Curativo adesivo transparente protege a incisão cutânea. Não há evidência de sangramento ativo ou coleções. O resultado estético imediato é satisfatório, com preservação da simetria facial e contorno orbitário adequado.*



O pós-operatório imediato transcorreu sem complicações significativas. O paciente apresentou edema palpebral moderado e equimose periorbitária, que resolveram gradualmente ao longo de 10 dias. A acuidade visual mostrou melhora progressiva, atingindo 20/40 no 15º dia pós-operatório. A motilidade ocular recuperou-se parcialmente, persistindo discreta limitação na abdução, que melhorou com exercícios de reabilitação visual.

O exame anatomopatológico definitivo confirmou rabdomiossarcoma embrionário com margens cirúrgicas livres. Não foram identificados focos de invasão vascular ou neural na peça cirúrgica. A ressecção foi considerada completa (R0), reclassificando o caso como Grupo IRS I.

A tomografia computadorizada de controle realizada no 30º dia pós-operatório demonstrou adequada reconstrução da parede orbitária, com posicionamento apropriado da malha de titânio e restauração do volume orbitário normal.

Considerando a ressecção completa alcançada, a equipe multidisciplinar optou por radioterapia adjuvante de baixa dose (45 Gy em 25 frações) iniciada 6 semanas após a cirurgia. O tratamento radioterápico foi realizado com técnica de IMRT (radioterapia de intensidade modulada), permitindo proteção adequada do cristalino e estruturas críticas adjacentes. Durante o período de radioterapia, o paciente manteve acompanhamento oftalmológico semanal, sem evidência de toxicidade ocular significativa.

O seguimento ambulatorial tem sido realizado com avaliações clínicas trimestrais, exames de imagem semestrais e avaliação oftalmológica especializada. Após 18 meses de seguimento, o paciente mantém-se livre de doença, com função visual satisfatória (acuidade visual 20/30) e resultado estético adequado. A malha de titânio permanece bem-posicionada, sem sinais de deslocamento ou rejeição. Não foram observadas complicações tardias relacionadas ao implante ou ao tratamento radioterápico.

## **METODOLOGIA**

Esta revisão de literatura foi realizada com base em artigos científicos dispostos nas bases de dados MEDLINE via PubMed (*Medical Literature Analysis and Retrieval System Online*), LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde) e Biblioteca Virtual em Saúde (BVS). Para a seleção dos estudos foram utilizados, como critérios de inclusão, artigos que estivessem dentro da abordagem temática, disponíveis na íntegra e de forma gratuita, nos idiomas inglês, português e espanhol. Como parâmetros de exclusão foram retirados artigos duplicados e que fugiam do tema central da pesquisa. Para busca dos artigos foram utilizadas as palavras-chave: “Assistência Odontológica”; “Câncer”; “Rabdomiossarcoma”; “Tratamento Avançado”; “Órbita”, indexadas aos Descritores em Ciência da Saúde (DeCS). As estratégias de busca foram adaptadas para cada base de dados, utilizando os operadores booleanos OR e AND para combinar descritores e aumentar a precisão da busca.

## DISCUSSÃO

O presente caso ilustra a complexidade do manejo cirúrgico do rabdomiossarcoma orbital, particularmente quando há necessidade de ressecção óssea e reconstrução de defeitos estruturais significativos. A participação do cirurgião bucomaxilofacial foi essencial para o sucesso do procedimento, considerando a expertise específica desta especialidade no manejo de estruturas ósseas faciais e reconstrução com biomateriais. A abordagem multidisciplinar permitiu otimização da quimioterapia neoadjuvante e planejamento cirúrgico adequado, resultando em ressecção oncológica completa com preservação funcional.

O rabdomiossarcoma orbital representa um desafio único na oncologia pediátrica devido à sua localização anatômica complexa e proximidade com estruturas vitais. A incidência desta neoplasia na região orbital é relativamente baixa, correspondendo a aproximadamente 10% de todos os rabdomiossarcomas, mas sua importância clínica é significativa devido às implicações funcionais e estéticas. A experiência do cirurgião bucomaxilofacial em cirurgias orbitárias complexas foi fundamental para navegar adequadamente através dos compartimentos anatômicos e realizar a ressecção com margens oncológicas adequadas.

A quimioterapia neoadjuvante demonstrou eficácia significativa neste caso, proporcionando redução tumoral de 60% e facilitando a ressecção cirúrgica subsequente. O protocolo VAC (vincristina, actinomicina-D e ciclofosfamida) é considerado padrão-ouro para rabdomiossarcoma pediátrico, e a resposta observada corrobora com dados da literatura que demonstram taxas de resposta superiores a 70% em tumores orbitários. A redução do volume tumoral permitiu maior preservação de tecidos normais durante a ressecção, contribuindo para melhor resultado funcional.

A decisão de realizar ressecção óssea da lâmina papirácea foi baseada na evidência histopatológica de invasão microscópica, demonstrada durante a avaliação intraoperatória. Este achado é relativamente comum em rabdomiossarcomas orbitários de localização medial, ocorrendo em aproximadamente 30% dos casos. A expertise do cirurgião bucomaxilofacial em osteotomias precisas e manejo de defeitos ósseos complexos foi crucial para obtenção de margens livres sem comprometimento de estruturas adjacentes como a dura-máter ou conteúdo sinusal.

A seleção do biomaterial utilizado para reconstrução considerou múltiplos fatores específicos do caso. A malha de titânio foi escolhida devido às suas propriedades de biocompatibilidade, resistência mecânica e flexibilidade para moldagem intraoperatória. Outros

materiais como polietileno poroso ou enxertos ósseos autólogos foram considerados, mas a malha de titânio ofereceu vantagens específicas incluindo menor morbidade do sítio doador, moldagem personalizada e integração tecidual adequada. A experiência do cirurgião bucomaxilofacial com diferentes biomateriais foi determinante para esta escolha.

O planejamento pré-operatório utilizando modelos estereolitográficos representou um avanço significativo na abordagem reconstrutiva. Esta tecnologia permitiu moldagem precisa da malha de titânio antes do procedimento cirúrgico, reduzindo o tempo operatório e otimizando o resultado anatômico. A utilização de modelos tridimensionais baseados em tomografia computadorizada é particularmente valiosa em casos de reconstrução orbitária, onde a precisão anatômica é fundamental para preservação da função visual e resultado estético adequado.

A técnica de fixação empregada, utilizando quatro pontos de ancoragem estratégicos, proporcionou estabilidade mecânica adequada para a malha de titânio. A distribuição das forças mastigatórias e movimentos faciais foram consideradas durante o planejamento da fixação, evitando pontos de concentração de tensão que poderiam resultar em falha do implante. A experiência do cirurgião bucomaxilofacial em princípios de osteossíntese foi fundamental para seleção adequada dos pontos de fixação e tamanho dos parafusos utilizados.

O manejo das complicações intraoperatórias, particularmente a comunicação com o seio etmoidal durante a ressecção óssea, demonstrou a importância da expertise em cirurgia craniofacial. A preservação da mucosa sinusal remanescente e adequada selagem da comunicação preveniu complicações pós-operatórias como sinusite ou fístula liquórica. Estas intercorrências são relativamente comuns em ressecções orbitárias extensas, e sua resolução adequada depende da experiência cirúrgica específica em anatomia craniofacial.

A reclassificação do caso de Grupo IRS III para Grupo IRS I após a ressecção completa teve impacto significativo no prognóstico e planejamento do tratamento adjuvante. Esta mudança permitiu redução da intensidade da radioterapia e melhor expectativa de sobrevida livre de doença. A obtenção de margens cirúrgicas livres é o principal fator prognóstico em rabdomiossarcoma, e a técnica cirúrgica empregada pelo cirurgião bucomaxilofacial foi fundamental para alcançar este objetivo oncológico.

Os resultados funcionais obtidos, incluindo preservação da acuidade visual e motilidade ocular parcial, demonstram que ressecções orbitárias extensas podem ser realizadas com morbidade aceitável quando executadas por equipe experiente. A manutenção da função visual em 20/30 após 18 meses de seguimento é considerada excelente para este tipo de procedimento.

A limitação residual da motilidade ocular é esperada considerando a extensão da ressecção, mas não compromete significativamente a qualidade de vida do paciente.

A ausência de complicações relacionadas ao implante de titânio após 18 meses de seguimento corrobora com a segurança e eficácia deste biomaterial em reconstrução orbitária. A integração tecidual adequada, sem sinais de rejeição ou deslocamento, demonstra que a técnica de fixação empregada foi apropriada. O seguimento de longo prazo será fundamental para avaliar a durabilidade da reconstrução e identificar possíveis complicações tardias, embora a experiência com malhas de titânio em cirurgia craniofacial sugira excelente biocompatibilidade a longo prazo.

A experiência deste caso reforça a importância da participação do cirurgião bucomaxilofacial em tumores orbitários complexos que requerem ressecção óssea e reconstrução com biomateriais. A expertise específica desta especialidade em anatomia craniofacial, técnicas de osteotomia, manejo de biomateriais e princípios de reconstrução foi fundamental para o sucesso terapêutico. A colaboração multidisciplinar, incluindo oncologia pediátrica, oftalmologia e cirurgia bucomaxilofacial, representa o modelo ideal para manejo de neoplasias orbitárias complexas em pacientes pediátricos.

## CONCLUSÃO

O presente relato de caso demonstra a viabilidade e eficácia da ressecção cirúrgica do rabdomiossarcoma orbital seguida de reconstrução imediata da parede orbitária com malha de titânio, realizada por cirurgião bucomaxilofacial em colaboração multidisciplinar. A abordagem terapêutica empregada, que incluiu quimioterapia neoadjuvante, ressecção oncológica radical e reconstrução com biomaterial, resultou em controle oncológico adequado com preservação funcional satisfatória. O papel do cirurgião bucomaxilofacial mostrou-se fundamental para o sucesso do procedimento, particularmente nos aspectos relacionados à ressecção óssea precisa, manejo de complicações intraoperatórias e reconstrução tridimensional da anatomia orbitária.

A utilização da malha de titânio pré-moldada através de tecnologia estereolitográfica representou um avanço significativo na precisão reconstrutiva, permitindo restauração anatômica personalizada e otimização dos resultados funcionais e estéticos. A técnica de fixação com quatro pontos de ancoragem estratégicos proporcionou estabilidade mecânica duradoura, evidenciada pela ausência de complicações relacionadas ao implante durante o período de seguimento de 18 meses. O planejamento pré-operatório detalhado, incluindo avaliação por imagem multiplanar e

modelagem tridimensional, foi essencial para execução segura do procedimento e obtenção de margens oncológicas livres.

Os resultados oncológicos alcançados, com reclassificação de Grupo IRS III para Grupo IRS I após ressecção completa, demonstram a importância da expertise cirúrgica especializada no manejo de tumores orbitários complexos. A manutenção da acuidade visual em níveis funcionais (20/30) e preservação parcial da motilidade ocular representam desfechos excepcionais para ressecções orbitárias desta magnitude em pacientes pediátricos. A ausência de recidiva tumoral local ou à distância após 18 meses de seguimento corrobora com a adequação da estratégia terapêutica empregada e enfatiza a importância da ressecção com margens livres para controle oncológico duradouro.

A colaboração entre cirurgia bucomaxilofacial, oncologia pediátrica e oftalmologia emergiu como elemento crucial para otimização dos resultados terapêuticos, permitindo integração das expertises específicas de cada especialidade. Esta experiência reforça a recomendação de que casos complexos de rabdomiossarcoma orbital com necessidade de ressecção óssea e reconstrução sejam conduzidos em centros especializados com disponibilidade de equipe multidisciplinar experiente. O seguimento de longo prazo permanece essencial para avaliação da durabilidade da reconstrução, monitorização de possíveis recidivas tumorais e identificação de complicações tardias relacionadas ao tratamento multimodal empregado.

## REFERÊNCIAS

- ARCAMONE, G. et al. Rabdomiossarcoma en niños. Archivos Venezolanos de Puericultura y Pediatría, v. 70, n. 1, p. 27-34, 2007.
- EL-BADRY, O. M. et al. Insulin-like growth factor II acts as an autocrine growth and motility factor in human rhabdomyosarcoma tumors. Cell Growth & Differentiation, v. 1, n. 7, p. 325-331, 1990.
- LEAPHART, C.; RODEBERG, D. Pediatric surgical oncology: management of rhabdomyosarcoma. Surgical Oncology, v. 16, n. 3, p. 173-185, 2007.
- MENDONÇA, E. F. et al. Rabdomiossarcoma de cabeça e pescoço na infância. Revista Brasileira de Otorrinolaringologia, v. 69, n. 1, p. 24-28, 2003.
- SANTOS, J. W. A. et al. Laringectomia total em criança com rabdomiossarcoma embrionário de laringe. Relatos de Casos do CBC, v. 45, n. 3, e2234, 2019.
- SILVA, L. M. et al. Rabdomiossarcoma – o mais comum dos tumores orbitários: uma revisão de literatura. Brazilian Journal of Health Review, v. 6, n. 5, p. 24751-24764, 2023.