

# RABDOMIOSARCOMA DEL MIOCARDIO IN UN CANE

GIOVANNI GABELLINI\* DMV, JEAN-PIERRE GABBANINI\*\* DMV,  
DONATELLA NOTARI\*\*\* DMV

\*Libero professionista, Centro Veterinari Associati, Riccione, Italia

\*\*Libero professionista, Pesaro, Italia

\*\*\*Libero professionista, Pesaro, Italia

## Riassunto

Lo scopo del lavoro è descrivere un caso di rhabdomyosarcoma a sede miocardica in un cane. Partendo dal caso clinico in questione, viene analizzato il comportamento biologico di questa rara neoplasia, attraverso una comparazione con l'uomo. Nel caso descritto il cane, presentato alla visita con chiari segni di shock cardio-circolatorio e insufficienza cardiaca destra, indicati in un primo momento un grave versamento pericardico, è risultato presentare all'esame ecografico una grossa massa invadente l'atrio destro e in parte l'atrio e il ventricolo sinistro. L'esame istopatologico ha permesso di diagnosticare un rhabdomyosarcoma con metastasi polmonari.

## Summary

*The aim of this work is to describe a case of cardiac rhabdomyosarcoma in a dog. Starting from the case itself, the biological behaviour of this rare neoplasm will be examined in comparison with the human race. In the described case the dog had evident cardiac-circulatory shock signs and right-sided heart failure. At presentation, a pericardial effusion was suspected. Then the dog was submitted at an ultrasonography exam which showed a mass inclusively in the right atrium and partially in the left atrium and ventricle. The istopathology exam gave the immediate diagnosis of rhabdomyosarcoma with pulmonary metastasis.*

## CASO CLINICO

"Black", un cane Siberian Husky maschio intero di anni 5, ci è stato presentato alla visita perché mostrava da alcuni giorni un quadro clinico caratterizzato da dispnea, anoressia e stato di estrema debolezza. All'esame fisico il cane si presentava estremamente letargico e dimagrito, ma l'alterazione più evidente era un imponente edema facciale e del collo associato ad un addome disteso, con prova di succusione positiva. I toni cardiaci erano attenuati, anche se udibili. Era presente un notevole pallore delle mucose, con tempo di riempimento capillare superiore a 3 secondi e polso filiforme. La dispnea era intensa ed accentuata dal minimo movimento. Visto il segnalamento del paziente, l'anamnesi e i segni clinici (indicanti un chiaro shock cardio-circolatorio associato ad una grave insufficienza cardiaca destra), fu emesso il sospetto di versamento pericardico con conseguente tamponamento cardiaco. Furono eseguiti immediatamente un profilo di laboratorio e un esame radiografico del torace. L'esame radiografico mostrò una moderata cardiomegalia con modico versamento pleurico, ma nessuna indicazione di un

grave versamento pericardico. Il profilo di laboratorio risultò sostanzialmente normale, senza alterazioni di rilievo se non una modica azotemia pre-renale (aumento della azotemia con peso specifico urinario iperstenurico) e un aumento della fosfatasi alcalina. Le 2 alterazioni furono rispettivamente considerate conseguenza della grave ipotensione e della condizione di "fegato da stasi" conseguente all'insufficienza cardiaca destra. Fu eseguito un esame ecocardiografico.

L'esame ecografico (proiezione tetracamere) permise di evidenziare una massa originante dal setto interventricolare, coinvolgente ventricolo e atrio sinistri, ed invadente l'atrio destro nella sua totalità (Fig. 1), provocando una completa ostruzione del tratto di afflusso ventricolare destro. Altre proiezioni mostravano che la massa, in origine dal cuore, si espandeva notevolmente al di fuori di esso nel torace (Figg. 2, 3 e 4). L'assenza di versamento pericardico e la sede della massa risultavano elementi atipici, rendendo poco verosimile la presenza di emangiosarcoma e chemodectoma (tra l'altro praticamente esclusivo, quest'ultimo, di razze brachicefale), le due neoplasie cardiache più comunemente osservabili nel cane.



FIGURA 1 - Proiezione tetracamerale sinistra; notare la massa originante dal setto interventricolare.



FIGURA 2 - Proiezione parasternale destra in asse corto; la massa invade il ventricolo destro.

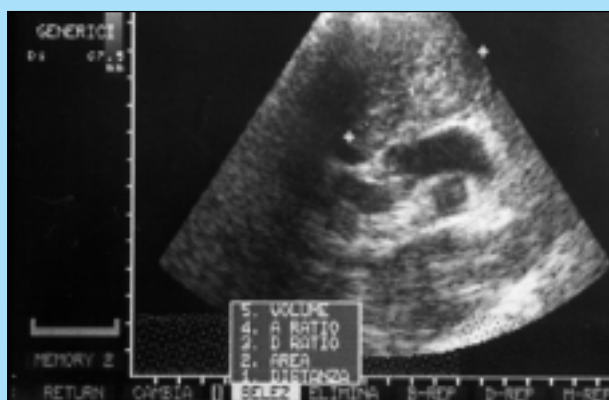


FIGURA 3 - Proiezione parasternale destra in asse lungo.



FIGURA 4 - Proiezione parasternale destra in asse lungo; la massa presenta un aspetto a "complex mass".

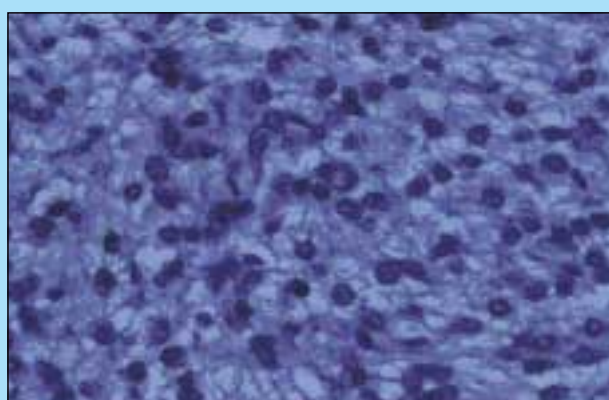


FIGURA 5 - Aspetto istologico del rabdomiosarcoma ad alto ingrandimento.

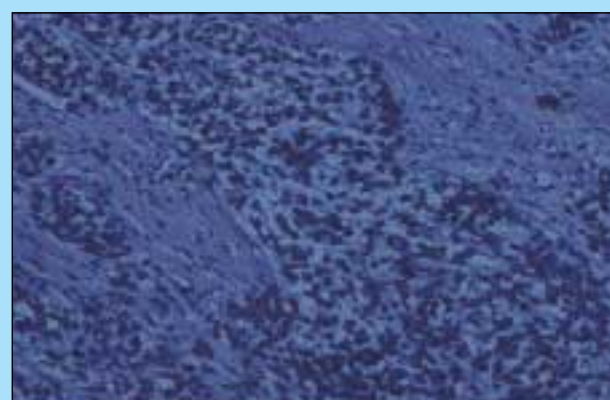


FIGURA 6 - Aspetto istologico a minor ingrandimento.

Dopo alcuni giorni, visto il progressivo aggravarsi delle condizioni cliniche, e la prognosi infausta, il cane fu sottoposto ad eutanasia. All'esame autoptico si confermò una grossa massa completamente invadente l'atrio destro e la vena cava craniale; erano inoltre presenti

noduli diffusi a livello polmonare. L'esame istologico ha permesso di evidenziare un rabdomiosarcoma, sia a livello della neoplasia primaria (Figg. 5 e 6) che a livello dei noduli polmonari, questi ultimi di origine metastatica (Fig. 7).

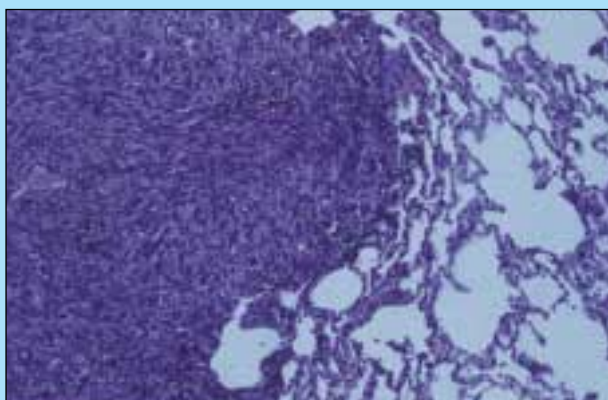


FIGURA 7 - Istologia delle metastasi polmonari.

## DISCUSSIONE

Il rabdomiosarcoma è considerato appartenere all'eterogeneo gruppo dei sarcomi dei tessuti molli. Come è noto, i sarcomi dei tessuti molli comprendono un insieme di neoplasie caratterizzate da alcuni aspetti comuni:

- origine mesenchimale
- elevata invasività locale, con potenzialità metastatica generalmente moderata, esplicata quasi sempre per via ematogena
- elevata capacità di recidiva post-chirurgica
- risposta medio-scarso a chemioterapia e radioterapia.

La potenzialità metastatica dipende dal grading istologico e dal tipo di neoplasia. In generale la maggior parte dei sarcomi dei tessuti molli è considerata a basso potenziale metastatico, mentre altri, come ad esempio il fibrosarcoma, il leiomioma sarcoma e il rabdomiosarcoma stesso sono considerati a media potenzialità metastatica.

Il rabdomiosarcoma, neoplasia originante dal tessuto muscolare striato, è considerato una neoplasia rarissima negli animali, e ancor più rare sono le segnalazioni di questa neoplasia nel miocardio. Nell'uomo il rabdomiosarcoma è considerato una neoplasia relativamente comune nell'infanzia, dove rappresenta il più comune tumore dei tessuti molli sotto i 15 anni di età (circa il 50% di tutti i casi di neoplasia dei tessuti molli)<sup>1,2</sup>.

L'A.I.E.O.P (Associazione Italiana di Ematologia e Oncologia Pediatrica), ha istituito un programma di ricerca clinica sui sarcomi dei tessuti molli in età pediatrica, denominato RMS 96. Secondo questo protocollo di ricerca clinica il rabdomiosarcoma pediatrico viene così classificato:

- 1) Prognosi favorevole -a) RMS botroide  
-b) RMS a cellule fusate
- 2) Prognosi intermedia - RMS embrionale
- 3) Prognosi sfavorevole - RMS alveolare

Ciò non corrisponde esattamente alla classificazione istologica, che divide il rabdomiosarcoma in pleomorfo, alveolare ed embrionale<sup>1</sup>. Per "rabdomiosarcoma botroide" si intendono quei casi in cui la neoplasia assume un aspetto lobulato, a grappolo d'uva, ed emerge dalla mucosa di organi quali vescica ed utero<sup>1,3</sup>. È da notare che la maggior parte dei rabdomiosarcomi botroidi nel

cane sono del tipo embrionale, originando da cellule mesenchimali indifferenziate con un intrinseco potenziale di differenziazione in cellule muscolari striate; questa neoplasia possiede un elevato potere infiltrativo, ma raramente metastatizza<sup>3,4</sup>.

Secondo la classificazione TNM, il rabdomiosarcoma nell'uomo va così classificato:

## T Tumore primitivo

T0 nessuna evidenza del tumore

T1 tumore confinato all'organo o tessuto primitivo

■ T1a tumore con diametro massimo < o uguale di 5 cm

■ T1b tumore con diametro massimo > di 5 cm

T2 tumore che infiltra uno o più organi contigui (o con versamento nelle cavità sierose adiacenti)

■ T2a tumore con diametro massimo < o uguale di 5 cm

■ T2b tumore con diametro massimo > di 5 cm.

## N Linfonodi regionali

N0 nessun interessamento dei linfonodi regionali

N1 interessamento dei linfonodi regionali

NX mancano i requisiti minimi per definire lo stato dei linfonodi generali.

## M Metastasi

M0 nessuna evidenza di metastasi a distanza

M1 presenza di metastasi a distanza

MX assenza dei requisiti minimi per definire la presenza di metastasi a distanza.

Nonostante una relativa frequenza del rabdomiosarcoma in oncologia pediatrica umana, le segnalazioni a sede miocardica di questa neoplasia sono comunque molto rare. Tra le neoplasie maligne (circa il 25% di tutte le neoplasie cardiache primarie dell'uomo), occupa il 3° posto in ordine di frequenza, dopo l'emangiosarcoma e l'istiocitoma fibroso maligno, ma è decisamente molto meno comune rispetto soprattutto all'emangiosarcoma (che rappresenta il 10-33% di tutte le neoplasie cardiache primarie nell'uomo). Tra le neoplasie primarie benigne è invece relativamente comune la sua variante benigna, il rabdomioma, che rappresenta il più comune tumore cardiaco pediatrico e che ha generalmente una buona prognosi, con spesso regressione spontanea, soprattutto in pazienti sotto i 4 anni di vita. In generale, il tumore cardiaco primario più comune è invece il mixoma, che compare in età avanzata, soprattutto nelle donne. In generale il rabdomiosarcoma in età pediatrica viene trattato con una terapia combinata basata su chirurgia radicale, radioterapia e chemioterapia. È considerato chemiosensibile e viene trattato con diversi protocolli a seconda del grado di rischio risultante dalla combinazione di dati provenienti dal tipo istologico, dalla sede di origine, dell'eventuale coinvolgimento linfonodale o metastatico, e dei risultati della chirurgia (tumore completamente o incompletamente escisso). I farmaci più usati sono ifosfamide, actinomicina D, vincristina, ma sono usati anche epirubicina, etoposide e carboplatino. Per ciò che riguarda la sede miocardica, in generale la prognosi di tutti i sarcomi cardiaci nell'uomo è uniformemente sfavorevole visto che più dell'80% dei pazienti ha metastasi al momento della diagnosi.

Nel cane le segnalazioni riguardo al rabdomiosarcoma sono estremamente rare. Probabilmente la sede più comune è rappresentata dalle vie urinarie. In particolare il rabdomiosarcoma botroide (che abbiamo già ricordato essere a buona prognosi nell'uomo) viene segnalato in cani giovani, di grossa taglia, entro gli 1-2 anni di vita<sup>3-4</sup>, talvolta associato ad osteopatia ipertrofica. Ciò trova corrispondenza con il dato epidemiologico in campo umano, dove il rabdomiosarcoma, in tutte le sue varie localizzazioni, è considerato una neoplasia tipica dell'età pediatrica.

Tuttavia in uno studio retrospettivo su 422 cani con neoplasie delle basse vie urinarie è stato segnalato un solo caso di rabdomiosarcoma<sup>5</sup>. Un altro studio, sempre sul rabdomiosarcoma della vescica nel cane, riporta che su 7 casi segnalati, 4 erano appartenenti alla razza San Bernardo<sup>4</sup>. Altre sedi di sviluppo del rabdomiosarcoma sono i tessuti molli del collo e della testa. Anche questo trova corrispondenza con il dato epidemiologico in campo umano, dove il rabdomiosarcoma rappresenta la seconda neoplasia più comune in queste sedi (18% dei casi), dopo il linfosarcoma (40%), nell'età pediatrica. Esistono inoltre segnalazioni a carico della gengiva mascellare<sup>6</sup>, con contemporanea presenza a carico della vescica urinaria, nell'oro-faringe e muscoli temporali<sup>6</sup>, con metastasi ai linfonodi regionali e polmoni, e a livello della lingua<sup>7</sup>. Altre segnalazioni, sempre a carattere sporadico, comprendono il faringe (Ladds e Webster, 1971), il laringe (Madewell et al., 1988, Block et al., 1995) e la trachea (Yanoff et al., 1996). Le segnalazioni miocardiche sono eccezionali (Krothe et al., 1990, Goninjmāa et al., 1996).

## Parole chiave

*Rabdomiosarcoma, neoplasia cardiaca, ecografia.*

## Key words

*Rhabdomyosarcoma, cardiac neoplasia, ultrasound.*

## Abbreviazioni

*A.I.E.O.P. (Associazione Italiana Ematologia e Oncologia Pediatrica).*

*RMS (Rabdomiosarcoma).*

*TNM T (tumore primitivo) N (linfonodi regionali)*

*M (metastasi a distanza)*

## Bibliografia

1. Enzinger FM, Weiss SW: Rhabdomyosarcoma. In *Soft Tissue Tumors*, ed. Stamatitis G, 2 nd ed., pp 448-488. CV Mosby, St Louis, MO, 1988.
2. Mac Arthur CJ, Mc Gill TJI, Healy GB: Pediatric head and neck rhabdomyosarcoma. *Clin Pediatr* 31: 66-70, 1992.
3. Hulland T.J: Tumors of muscle. In: *Tumors in Domestic Animals*, ed. Moulton JE, 3 rd ed, pp.88-101. University of California Press, Berkeley, CA, 1990.
4. Kelly DF: Rhabdomyosarcoma of the urinary bladder in dogs. *Vet path* 10: 375-384, 1973.
5. Ogilvie GK, Moore AS. In *Managing the veterinary cancer patient, a practice manual: tumors of the urinary tract*, Veterinary Learning Systems Co., Inc. 1995, table 5-14, pp 407.
6. Kim DY, Hodgins E.C, Cho DY, Varnado JE: Juvenile Rhabdomyosarcomas in two dogs. *Vet path* 33: 447-450, 1996.
7. Lascelles BDX, McInnes E, Dobson JM, White RAS: Rhabdomyosarcoma of the tongue in a dog. *Journal of Small Animal Practise* 39: 587-591, 1998.