



Revista Portuguesa
de

irurgia

II Série • N.º 14 • Setembro 2010

Leiomyosarcoma do Intestino Delgado – um caso clínico

Small Bowel Leiomyosarcoma – a case report

Hugo C. Capote¹, Gilberto Figueiredo¹, Coral Agüero², Eduardo F. Soeiro³, Jaime Azedo⁴

¹ Interno Complementar de Cirurgia Geral – Serviço de Cirurgia de Portalegre

² Assistente Hospitalar de Cirurgia Geral – Serviço de Cirurgia de Portalegre

³ Assistente Graduado de Cirurgia Geral – Serviço de Cirurgia de Portalegre

⁴ Chefe de Serviço de Cirurgia Geral – Serviço de Cirurgia de Portalegre

Serviço de Cirurgia Geral do Hospital Doutor José Maria Grande – Portalegre – Unidade Local de Saúde Norte Alentejano

Contribuições dos autores:

Hugo Capote, Gilberto Figueiredo escreveram e conceberam o artigo.

Hugo Capote e Gilberto Figueiredo realizaram a pesquisa bibliográfica.

Coral Agüero, Eduardo Soeiro e Jaime Azedo reviram o artigo para publicação.

Hugo Capote, Coral Agüero e Jaime Azedo operaram a doente.

Os autores não têm a declarar conflitos de interesse no trabalho.

Nota dos Editores: este Caso Clínico foi publicado no último número da Revista sem as imagens; é agora publicado na sua totalidade”

RESUMO:

Objectivo: Apresenta-se o caso de doente com diagnóstico de leiomyosarcoma do intestino delgado e revisão da literatura.

Apresentação do caso: Descreve-se o caso clínico de uma doente de 53 anos de idade, enviada à nossa consulta, por massa abdominal diagnosticada 2 semanas antes. Realizou TAC abdomino-pélvica nesse mesmo dia, que confirmou existência de “*massa infra-mesocólica, com 12 cm de maior diâmetro, sólida e homogénea com áreas de necrose, parecendo envolver ansas do intestino delgado*”.

Foi submetida a laparotomia exploradora no dia 25/10/06, tendo-se confirmado a existência de massa abdominal, envolvendo uma ansa jejunal, cujo exame histopatológico revelou tratar-se de um leiomyosarcoma do intestino delgado.

Conclusão: Os leiomyosarcomas do intestino delgado são raros, constituindo uma hipótese diagnóstica muito pouco frequente.

A cirurgia mantém-se a única terapêutica curativa para esta patologia.

Deve ser mantida uma vigilância apertada, visto apresentar um comportamento biológico imprevisível mas potencialmente muito agressivo, com metastização frequente.

Palavras – chave – Leiomyosarcoma; neoplasia; intestino delgado;

ABSTRACT:

Leiomyosarcomas (LMS) are rare mesenchymal tumours. LMS of the small bowel originate from smooth muscle cells from muscularis propria, with a peak of incidence around 60 years of age, without characteristic clinical signs, being, most of the time, detected when studying the cause of an occult haemorrhage or intestinal occlusion, with findings in CT scan or US.

We report a case of a female patient, of 53 years of age, brought at our assistance with complaints of hipogastric discomfort, with a palpable mass in hipogastro and umbilical region, and that after performing an abdominal CT scan, was disclosed a mass, with 12 cm, appearing to have involvement of jejunal loops.

In surgery, a jejunal mass, with extra-luminal growth was disclosed and excised, whose histology identified as being a Leiomyosarcoma.

With a 24 month of follow-up, there is no recurrence.

Key words: leiomyosarcoma; neoplasia; small bowel;



INTRODUÇÃO

As neoplasias malignas do Intestino Delgado (ID) são raras (menos de 5% de todas as neoplasias malignas GI) [1], embora o ID represente mais de 75% do comprimento de todo o intestino e cerca de 90% da superfície de toda a mucosa intestinal.

As neoplasias malignas do ID apresentam em mais de 95% dos casos, 4 subtipos histológicos: adenocarcinoma; carcinóide, linfoma e sarcomas [1]. Os leiomiomas, incluídos no subtipo dos sarcomas, constituem dos subtipos menos frequentes, com incidências que variam entre os 5% em séries europeias e norte-americanas e os 25% num estudo asiático [1], entre as outras neoplasias do ID.

Quanto à localização no ID, os adenocarcinomas, o subtipo histológico mais comum nas sociedades ocidentais, é mais comum no duodeno, enquanto os carcinóides e linfomas são predominantemente ileais ou jejunais. Os sarcomas, incluindo os leiomiomas, têm uma distribuição mais homogênea por todo o ID [1].

Os leiomiomas estão classificados como tumores do tecido conjuntivo, mesenquimatosos, sendo, por regra, muito vascularizados.

São originados nas células musculares lisas da muscularis mucosae, podendo assumir formas polipóides ou intramurais.

Neste trabalho, descrevemos o caso de um leiomioma do ID, sem sintomatologia associada, submetido a exérese cirúrgica, e que se mantém sem recidiva após 24 meses de seguimento.

CASO CLÍNICO

Descreve-se o caso clínico de uma doente de 53 anos de idade, que é enviada à nossa consulta, por massa abdominal diagnosticada 2 semanas antes. Referia “sensação de peso” no hipogastro, negando sintomas sistêmicos tais como astenia, anorexia ou perda ponderal. Negava alterações do trânsito intestinal, episódios de recorrentes hematoquezias, ou sintomatologia urinária.

Apresentava como antecedentes patológicos relevantes uma gastrite, medicada e controlada.

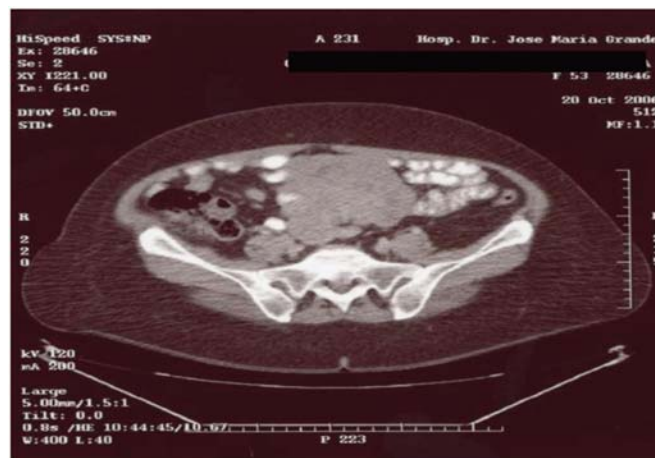


Fig. 1



Fig. 2

Fig. 1 e 2 – TAC abdominal com massa pélvica envolvendo as ansas intestinais

À observação, apresentava bom estado geral, palpando-se massa abdominal, de consistência fibro-elástica, no hipogastro, indolor, não pulsátil, sem suscitar defesa ou reacção peritoneal.

Analiticamente sem alterações relevantes, nomeadamente dos valores de hemoglobina. Marcadores tumorais negativos.

Antecedentes de histerectomia total com anexectomia bilateral havia 20 anos, por fibromioma uterino.

Realizou TAC abdomino-pélvica nesse mesmo dia, que confirmou existência de “*massa infra-mesocólica, com 12 cm de maior diâmetro, sólida e homogênea com áreas de necrose, parecendo envolver ansas do intestino delgado*”. Não se observavam alterações sugestivas de envolvimento secundário noutros órgãos.





Fig. 3



Fig. 4



Fig. 5



Fig. 6

Fig. 3, 4, 5 e 6 – Imagens da peça operatória. É possível observar o crescimento extraluminal e o aspecto macroscópico do tumor.

Foi submetida a laparotomia exploradora, tendo-se confirmado a existência de massa abdominal, envolvendo uma ansa jejunal.

Procedeu-se a ressecção segmentar jejunal, com margens superiores a 6 cm a montante e a jusante da massa, envolvendo o mesentério correspondente até à raiz do mesentério, englobando toda a massa e os gânglios linfáticos, tendo-se realizado, posteriormente, uma anastomose manual termino-terminal.

Não se detectaram outras lesões intestinais, peritoneais, mesentéricas ou hepáticas.

A cirurgia, assim como o pós-operatório, decorreram sem intercorrências, tendo tido alta ao 5º dia de pós-operatório.

O estudo histopatológico revelou o diagnóstico de leiomiossarcoma (negativo para tirosina kinase, positivo para desmina e actina) do intestino delgado, com margens livres e sem envolvimento ganglionar.

Seguida em Consulta de Cirurgia Geral e de Oncologia, com periodicidade mensal, realizou TAC torácica e abdominal 2 meses após a cirurgia, que revelou imagem sugestiva de recidiva em localização mediana supravesical.

Efectua RMN, que sugeriu lesão quística paramediana supravesical, sem aspectos sugestivos de doença activa. Nos exames posteriores, esta lesão regrediu, reforçando as características de benignidade anteriormente assumidas.

Mantém-se em vigilância periódica em consulta externa, realizando TAC torácica e abdominal, periodicamente, (aos 3M e aos 6M de pós operatório, de 6 em 6M nos primeiros 2 anos e anualmente a partir do 3º ano até ao 5º ano) e análises sanguíneas, nomeadamente função hepática e hemograma para despiste de anemia.

Aos 24 meses de seguimento pós-operatório, não apresenta recidiva.



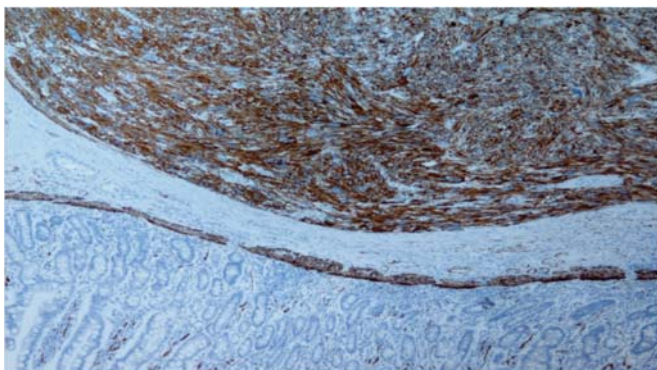


Fig. 7 – Lâmina com células musculares marcadas com desmina.

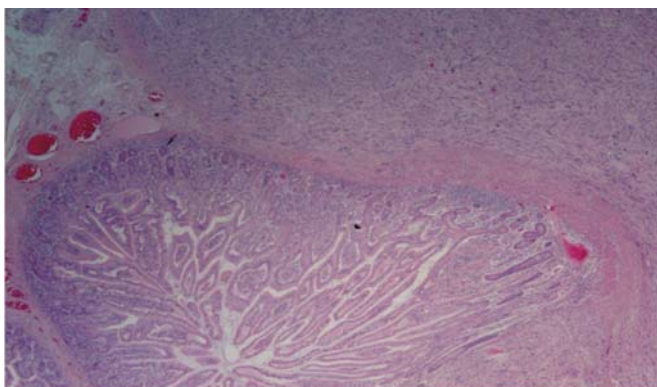


Fig. 8 – Lâmina revelando o crescimento da camada muscular na parede intestinal. Sem marcadores.

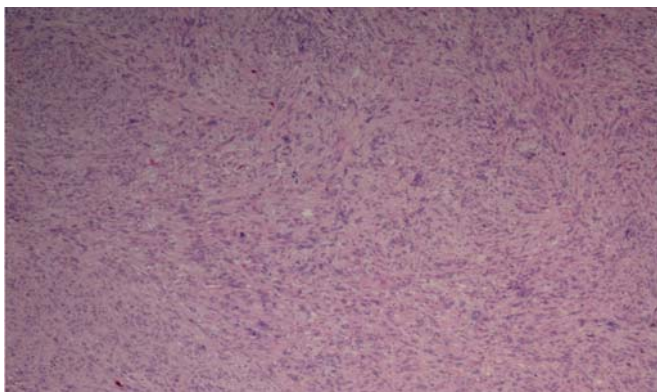


Fig. 9 – Aspecto de células fusiformes, característico de tumores mesenquimatosos.

DISCUSSÃO

Os Leiomiomas (LMS) intestinais são tumores mesenquimatosos com origem no músculo liso intestinal.

Num passado recente, até meados da década de 90 do século passado, os GIST (Gastrointestinal stromal

tumors) foram erradamente diagnosticados como sendo LMS.

No entanto, aos GIST faltam características histológicas de músculo liso (são negativos para marcadores musculares como a desmina e a actina), são imuno-reativos ao CD 34 (um antigénio de células progenitoras mielóides) e expressam actividade de receptor da tirosina-quinase (c-kit), característica que os LMS não apresentam. [4,5]

Os tumores do músculo liso ocorrem mais frequentemente no esófago e região anorectal, ao contrário dos GIST, que são muito mais frequentes no restante tracto GI. A extrema raridade da ocorrência dos tumores musculares no estômago e intestino delgado em contraste com os GIST, sugere diferentes vias de carcinogénese. [4].

Ainda segundo estudos ultraestruturais, pode-se afirmar que os GIST apresentam células mesenquimatosas com características mais primitivas que as células dos LMS.

Assim, e sabendo que os GIST são mais prevalentes que os LMS, os números e a própria biologia destes descrita na literatura internacional, encontram-se em fase de reavaliação, com base nas novas características e classificação.

Os LMS podem ocorrer em qualquer idade, registando-se um pico de incidência entre os 50 e os 59 anos.

O primeiro sintoma é geralmente uma hemorragia, independentemente da localização do tumor [2]. A hemorragia poderá ser aguda e abundante, ou indolente e caracterizada apenas por uma anemia. Os episódios de oclusão intestinal são mais comuns no íleon, geralmente por invaginação [2].

O diagnóstico feito por massa palpável é uma raridade.

Do ponto de vista da sua biologia ainda pouco se sabe, mas parece certo que são tumores de comportamento incerto e agressivos, sendo por isso aconselhável a sua vigilância.

Não existem evidências de que um LMS tenha origem num leiomioma pré-existente [4].

A distinção entre leiomioma (tumor 2-3 vezes mais comum) e leiomioma é incerta e difícil, sendo baseada, essencialmente, no nº de mitoses observadas



no núcleo celular. Assim, tumores que apresentem mais 5 mitoses/HPF têm um comportamento mais agressivo. Mas segundo outros autores [2], a única verdadeira distinção é a capacidade de metastizar, sendo que tumores maiores que 5 cm apresentam maior risco de metastização.

Estes tumores raramente são múltiplos. No entanto, metastizam mais frequentemente que outros tumores mesenquimatosos, preferencialmente por via hematológica, sendo os órgãos mais atingidos o fígado, o peritoneu e os pulmões.

Blanchard refere 41,3% de metastização em LMS jejunais [2].

O diagnóstico pode ser feito através de um trânsito GI baritado, exame que se revelou muito sensível no diagnóstico de LMS [2], pois revela massas extraluminais com solução de continuidade para o lúmen intestinal, de dimensões mais reduzidas que as necessárias para o diagnóstico por TAC.

A TAC torna-se mais sensível com massas de maiores dimensões e com outras características da massa: homogeneidade e forma, padrão de captação de contraste heterogêneo, e a presença de calcificações e de metástases.

A ecografia abdominal também se revela um exame útil na identificação de massas abdominais idiopáticas, com conteúdo anecogénico e calcificações, mas de forma mais regular que outras neoplasias intestinais.

Torna-se conveniente a realização de uma angio-TAC para planeamento da cirurgia de excisão, pois estes tumores são, por regra, muito vascularizados, podendo ocorrer complicações inesperadas durante a sua excisão.

O surgimento de novas técnicas, tais como a cápsula endoscópica veio permitir o estudo do intestino delgado, o que veio abrir novas possibilidades diagnósticas para lesões deste segmento do tracto gastro-intestinal. Assim, embora o crescimento tumoral seja maioritariamente extrínseco ao lúmen, a possibilidade de se poder estudar o intestino delgado com cápsula endoscópica e de diagnosticar uma lesão tumoral como a que aqui descrevemos não deve ser descartada, constituindo uma possibilidade que se deve ponderar.

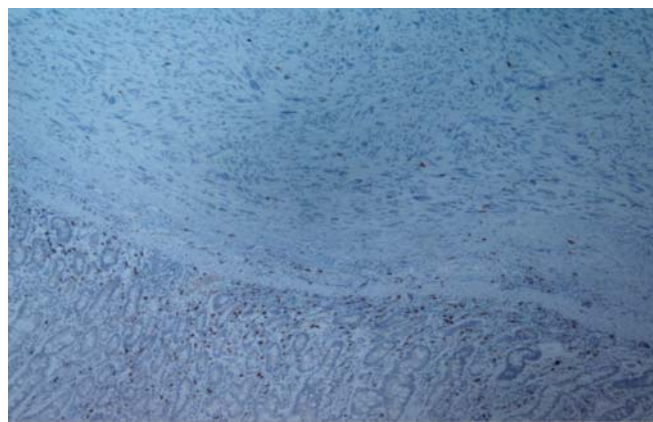


Fig. 10 – Lâmina com marcador para CD 117 (Kit), que neste caso é negativo.

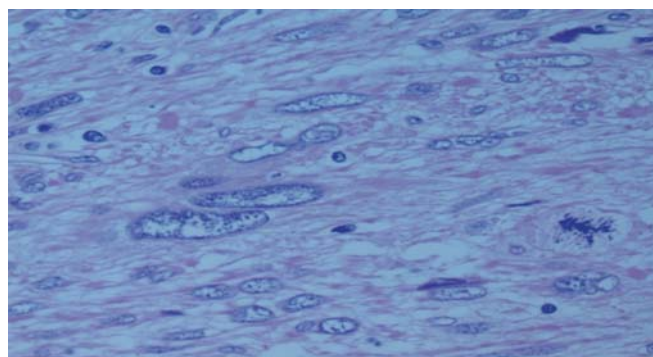


Fig. 11 – Células com elevado índice mitótico.

A cirurgia é a única possibilidade de cura, visto serem tumores rádio e quimiorresistentes, sendo sugerida a ressecção R0, como a melhor hipótese de cura ou para melhoria da sobrevida, com séries a revelarem 20% de sobrevida aos 5 anos [3], visto que as metástases respondem muito mal a quimioterapia ou quimioembolização, com taxas de resposta inferiores a 40% [5].

Deve proceder-se à ressecção do tumor com o mesentério correspondente, podendo alargar-se a ressecção a hemicolectomia direita, caso a válvula ileocecal se encontre envolvida.

Se o tumor se encontrar no duodeno, e se se verificar invasão ganglionar deve ser considerada a realização de uma duodenopancreatectomia, embora algumas experiências mostrem que uma duodenectomia conservadora do pâncreas, seja viável com uma longa sobrevida.

Se for constatado o envolvimento ganglionar, considera-se que o tumor tem disseminação sistémica, sendo de esperar o aparecimento de recidivas noutras locais.



A disseminação intra-abdominal da doença está associada a um melhor prognóstico do que a disseminação extra-abdominal [3].

Em doentes com metastização hepática síncrona ao diagnóstico do tumor inicial e sem terapêutica adjuvante, a sobrevida ronda os 14 meses [3].

O controlo da doença metastática hepática é ainda incerto, pois a experiência de lesões metastáticas hepáticas provem quase exclusivamente do carcinoma colórectal e muito pouco de tumores não colórectais. [3].

Em doentes cuja morbilidade associada os impossibilita de ser realizada uma cirurgia de ressecção hepática, a ablação por radiofrequência (ARF) está descrita e é especialmente indicada para lesões únicas com < 5 cm. Ainda se aguardam os resultados a longo prazo destas terapêuticas.

É ainda de referir que a utilização de inibidores da tirosina kinase, que se restringia a tumores GIST, se encontra actualmente em estudo noutros tumores mesenquimatosos, nomeadamente em leiomiomas.

As recidivas são frequentes se os tumores tiverem características de alto grau de malignidade. Segundo Conlon et al.; verificou-se uma taxa de recidiva de 44% após R0, sendo o fígado e o local primário, os locais onde se verificaram as recidivas.

Os critérios de sobrevida e de prognóstico, segundo vários estudos, referem como variáveis com importância na sobrevida aos 5 anos, a idade, o sexo, o tamanho do tumor (constatando-se uma maior probabilidade de metas-

tização para tumores maiores que 5 cm), o tipo histológico e o estadio tumoral com envolvimento ganglionar.

A sobrevida média aos 5 anos é de 28%, sendo para tumores de alto grau entre os 5-20%, enquanto um tumor de baixo grau de malignidade sobe para os 55-58%.

Devido ao comportamento biológico imprevisível do tumor, mas potencialmente muito agressivo, deve ser mantida uma vigilância apertada, trimestral até aos 3 anos e semestral até aos 5 anos, sendo realizada com análises de função hepática e hemograma, TAC abdominal e torácica (ou radiografia de tórax), e, segundo alguns autores, [5] uma pesquisa de sangue oculto nas fezes. Quando em dúvida, deve realizar-se uma RMN ou um exame com cápsula endoscópica. Não existem marcadores tumorais específicos.

No nosso caso, e apesar de o tumor apresentar características de malignidade, não se verificaram recidivas aos 24 meses.

CONCLUSÃO

- Estes tumores são raros, constituindo uma hipótese diagnóstica pouco frequente.
- A cirurgia mantém-se a única terapêutica curativa para esta patologia.
- Deve ser mantida uma vigilância apertada com hemograma, função hepática e TAC abdominal e torácica (ou Rx tórax), visto apresentar um comportamento biológico imprevisível.

REFERÊNCIAS

1. Neugut AI, Jacobson JS, Suh S, Mukherjee, R. Arber N: The epidemiology of cancer of small bowel. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev* 1998, 7: 243-251
2. D. Kay Blanchard, M.D., Ph.D., Jason M. Budde, M.D., George F. Hatch III, M.D., Laura Wertheimer-Hatch, M.D., Kathryn F. Hatch, B.S., Gregory B. Davis, M.D., Roger S. Foster, Jr., M.D., John E. Skandalakis, M.D., Ph.D.: Tumors of Small Intestine; *World J. Surg.* 24, 421-429, 2000
3. Hauke Lang, MD, Kai-Thosten Nußbaum, MD, Philipp Kaudel, Nils Fruhauf, MD, Peer Flemming, MD, and Rudolf Raab, MD: Hepatic Metastases from Leiomyosarcoma: a single-center experience with 34 liver resections during a 15-year period; *Annals of Surgery*, Vol. 231, No. 4, 500-505, 2000
4. Abbas Agaimy, Peter H. Wünsch; True smooth muscle neoplasms of the gastrointestinal tract: morphological spectrum and classification in a series of 85 cases from a single institute; *Langenbecks Arch Surg* (2007) 392:75-81
5. Intestinal Leiomyosarcoma; Coauthor(s): George Brasinikas, MD, Staff Physician, Department of Pathology, Birmingham Baptist Medical Center Updated: Jan 7, 2010; e-Medicine, da WebMD, na Medscape.

HUGO CAPOTE

Serviço de Cirurgia Geral – Av. Santo António – Hospital de Portalegre
7300-817 Portalegre;
hugocapote@hotmail.com



Hugo C. Capote, Gilberto Figueiredo, Coral Agüero, Eduardo F. Soeiro, Jaime Azevedo