



Revista Portuguesa  
de

# í r u r g i a

II Série • N.º 17 • Junho 2011

ISSN 1646-6918

Órgão Oficial da Sociedade Portuguesa de Cirurgia

# Mixofibrosarcoma da parede abdominal

## Abdominal wall myxofibrosarcoma

Sara Aleixo<sup>1</sup>, Diana Teixeira<sup>1</sup>, Hugo Mesquita<sup>1</sup>, Vítor Costa<sup>2</sup>, Jorge Magalhães<sup>2</sup>, Carlos Alpoim<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Interno Complementar de Cirurgia Geral, <sup>2</sup>Assistente Hospitalar de Cirurgia Geral, <sup>3</sup>Assistente Graduado de Cirurgia Geral  
Serviço de Cirurgia Geral, Centro Hospitalar do Alto Ave – EPE, Guimarães – Director: Dr. Carlos Santos

### RESUMO

Existem poucos casos descritos de Mixofibrosarcoma da parede abdominal. Os autores apresentam o caso de um doente de 71 anos, submetido, de urgência, a exérese de massa tumoral com 11 cm, do orifício inguinal interno. Dois meses depois, realizou exérese de recidiva iliaco-inguinal com 18 cm e de múltiplos implantes sarcomatosos. Por nova recidiva, 4 meses depois, procedeu-se a ente-rectomia segmentar e colostomia terminal. O doente faleceu 6 meses após a cirurgia inicial. Fica aqui representado um caso de um mixofibrosarcoma de alto grau com um comportamento progressivamente agressivo, com intervalos livres de doença muito curtos, que foi rapidamente fatal. Os sarcomas são tumores raros, cuja abordagem inicial deve respeitar princípios cirúrgicos próprios, e devem ser orientados por equipas experientes.

**Palavras-chave:** Mixofibrosarcoma, alto-grau, recidiva, redução tumoral, parede abdominal.

### SUMMARY

There are few cases described of abdominal wall Myxofibrosarcoma. The authors describe the case of a 71 years old patient, who underwent urgent surgical excision of an 11 cm tumoral mass, of the internal inguinal orifice. Two months later, an excision of an 18 cm long inguinal tumor mass and multiple implants was performed. Because of a new recurrence after 4 months, a segmental bowel resection and end colostomy was performed. Patient died 6 months after first surgery. This case represents a high-grade myxofibrosarcoma, with an increasingly aggressive behavior and very short disease-free intervals, which was quickly fatal. Sarcomas are rare lesions, which initial approach should respect surgical principles and be treated by experienced teams.

**Key-words:** Myxofibrosarcoma, high-grade, recurrence, debulking, abdominal wall.

### INTRODUÇÃO

O Mixofibrosarcoma, anteriormente conhecido como variante mixóide do histiocitoma fibroso maligno, é um dos sarcomas fibroblásticos mais comuns nos idosos.

Enzinger e Weiss classificaram a variante de alto grau destes tumores como a variante mixóide do histiocitoma fibroso maligno. Angervall e Kindblom, quase simultaneamente, usaram o termo mixofibrosarcoma pela primeira vez, reconhecendo-o como uma entidade distinta. Actualmente esta é uma entidade clínica, separada e incluída na Classificação de

Tumores da Organização Mundial de Saúde (OMS) de 2002.

Habitualmente apresenta-se como uma massa com crescimento indolente, sendo nos membros a sua localização mais frequente. São escassos os casos descritos de mixofibrosarcoma na parede abdominal e retroperitoneu. (1)

É caracterizado por um crescimento subcutâneo, multinodular, difusamente infiltrativo, que pode ir até à derme subjacente, apresentando em alguns estudos um tamanho que varia entre 1,5 a 24 cm. (2)

Tem como característica histológica um padrão de crescimento nodular, matriz mixóide contendo ca-



pilares alongados e curvilíneos, células redondas fusiformes ou estreladas, sem margens distintas, com citoplasma ligeiramente eosinofílico e núcleos atípicos hipercromáticos. Variam desde uma aparência de células fusiformes, hipocelulares, principalmente mixóide, até um aspecto pleomórfico de alto grau, lesões com células gigantes multinucleadas, alta actividade mitótica e áreas de necrose. (3,4)

É fundamental a sua avaliação imuno-histoquímica, que na maioria dos casos revela apenas positividade pela vimentina e ocasionalmente pela actina. O ADN por citometria de fluxo e análise de proliferação mostraram uma associação entre aneuploidia e o grau histológico. (4)

O mixofibrosarcoma pode recorrer localmente, com uma progressiva indiferenciação celular, recorrendo com maior agressividade, sendo que a metastização ocorre nos tumores mais indiferenciados. Quanto mais agressivo o sarcoma, mais curto o intervalo decorrido entre a cirurgia e a primeira recidiva, sendo mais prováveis novas recidivas, com intervalos menores. (4)

Trata-se desta forma de um tumor com uma progressão por etapas, provavelmente resultante de instabilidade genética causada por genes alvo. (5)

## CASO CLÍNICO

Apresentamos o caso de um doente do sexo masculino, de 71 anos, com antecedentes de hernioplastia inguinal à direita, cerca de 6 anos antes. O doente foi admitido no nosso Serviço de Urgência com um quadro clínico de dor abdominal, com dois dias de evolução, sem vômitos ou alteração do trânsito intestinal. Três dias antes, o doente tinha recorrido ao Serviço de Urgência por tumefacção inguinal direita, tendo sido reduzida uma suposta recidiva herniária, e o doente orientado para consulta externa, para tratamento definitivo.

Após observação, e perante um quadro de ventre agudo, foi submetido a laparotomia exploradora, tendo-se verificado a presença de neoformação intra-ab-

dominal, capsulada, bem delimitada, junto ao orifício herniário inguinal direito, com cerca de 11 cm (Figura 1), e aproximadamente 200 ml de sangue no fundo de saco de Douglas. A neoformação apresentava-se suspensa apenas por um pequeno pedículo, com base no orifício inguinal interno, que após a sua exérese resultou numa hemorragia em toalha, não controlável por compressão directa, tendo sido necessária a aplicação de material hemostático. Dada a intercorrência hemorrágica, optou-se pela não correcção da hérnia e pela colocação de dreno abdominal. O internamento decorreu sem intercorrências, tendo o doente tido alta ao 6º dia pós-operatório.

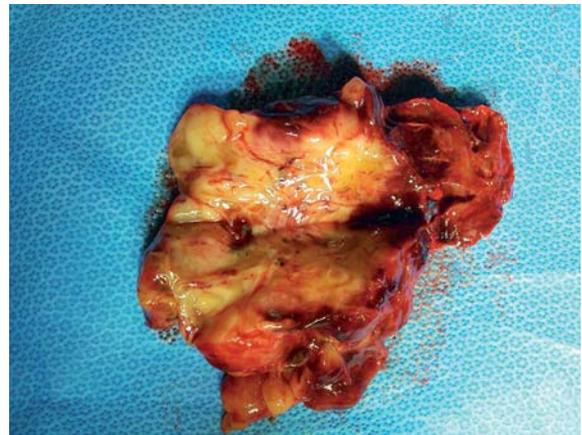


Figura 1: Mixofibrosarcoma inguinal: massa tumoral de 11cm primeira peça cirúrgica em secção)

O exame anatomo-patológico revelou “massa de 11 cm, heterogênea, friável, com extensas áreas de necrose e hemorragia, traduzindo processo neoplásico maligno conjuntivo de alto grau de malignidade, constituído por células fusiformes, com áreas de densidade celular também variável e com áreas de aspecto mixóide. Células com marcado pleomorfismo e elevado índice mitótico 13 mitoses/10HPF. Identificaram-se imagens de invasão dos tecidos imediatamente envolventes, enviados na peça. O estudo Imuno-histoquímico revelou positividade para vimentina, compatível com Sarcoma de alto grau”. Foi nesta fase solicitada colaboração do Serviço de Anatomia Patológica do Instituto Português de Oncologia (IPO)-Porto e Consulta de Grupo nesta Instituição.



Cerca de dois meses após alta foi reinternado, com tumefacção dolorosa na parede abdominal, visível no quadrante inferior direito, compatível na Tomografia Computorizada (TC) com hematoma do recto abdominal direito, com cerca de 6 cm, sem outras alterações. O hematoma estabilizou com tratamento conservador, o doente melhorou das queixas álgicas, tendo alta após 9 dias de internamento.

Recorreu novamente ao Serviço de Urgência cerca de 15 dias depois, por agravamento da tumefacção e dor abdominal, sem outras queixas associadas. Apresentava na TC “coleção intra-abdominal, compatível com hematoma do músculo recto abdominal direito, com 16 cm de maior diâmetro, compatível com sangue em diferentes fases de coagulação, sem evidência de hemorragia activa”. Foi reinternado no Serviço de Cirurgia.

Durante o internamento, a tumefacção foi aumentando de dimensões, com agravamento das queixas do doente, pelo que foi contactado o IPO-Porto e a consulta de Oncologia. Após avaliação multidisciplinar do caso clínico, foi decidida a realização de nova laparotomia exploradora no nosso Hospital, cerca de 4 meses após a primeira cirurgia, realizada por cirurgia com experiência anterior no IPO na abordagem destas lesões. Verificou-se a existência de uma volumosa massa tumoral ao nível da região iliaco-inguinal direita, com cerca de 18 cm, com invasão da parede abdominal, destruição do músculo recto abdominal direito e múltiplos implantes peritoneais compatíveis com lesões sarcomatosas. Foi submetido a redução tumoral (“debulking”), com secção parcial de aponevrose da parede abdominal e remoção de múltiplos implantes que apresentavam pouca adesividade, sendo desta forma facilmente ressecáveis (Figura 2). Foi ainda submetido a correcção de evisceração do bordo inferior da ferida operatória, cerca de 9 dias depois. Após as cirurgias o doente apresentou melhoria significativa do estado geral, com aumento do peso, e encontrava-se sem queixas álgicas.

O estudo Imunocitoquímico, juntamente com os aspectos morfológicos descritos no contexto clínico-imagiológico, em conjugação com a ausência de

qualquer translocação envolvendo a banda cromossómica 12q13 do gene CHOP (característica do Liposarcoma mixóide), no estudo genético por hibridação *in situ* fluorescente (FISH), confirmam o diagnóstico de Mixofibrosarcoma de alto grau (Figura 3). Em ambulatório foi observado na Consulta de Grupo Multidisciplinar do IPO, tendo sido solicitada reavaliação imagiológica para eventual quimioterapia paliativa.



Figura 2: Recidiva de Mixofibrosarcoma (peças de segunda intervenção cirúrgica)

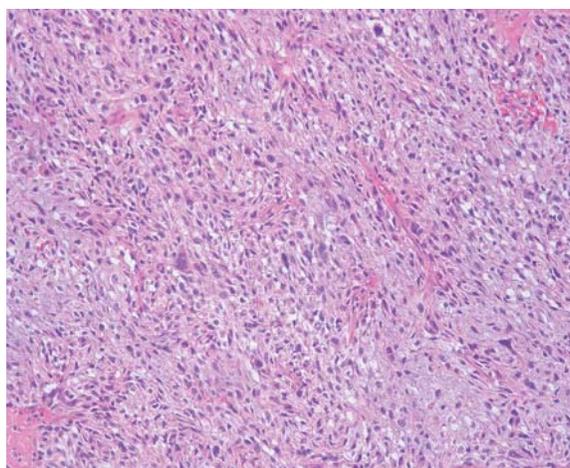


Figura 3: Exame anatómico-patológico de Mixofibrosarcoma: fundo mixóide (HE 100x).

Na TC abdomino-pélvica realizada cerca de 3 semanas após cirurgia, verificou-se de novo na pelve “massa heterogénea, medindo cerca de 11 cm”, pelo que em Consulta de Grupo no IPO-Porto foi decidi-



do propor o doente para tratamento sintomático.

Sete semanas após a redução tumoral, o doente foi novamente reinternado por dor intensa, apresentando quadro de distensão abdominal, vômitos ocasionais e diminuição da frequência das defecções. Foi iniciada fluido terapia e ajustada a analgesia pela consulta da dor. Após agravamento das queixas, e com a instalação de quadro de oclusão intestinal, o doente foi relaparotomizado. Nesta fase, imagiologicamente, verificava-se “volumosa massa heterogénea abrangendo quase a totalidade da pelve, hipogastro, flancos e epigastro, com limites mal definidos, aparentemente envolvendo ansas, com maior diâmetro de cerca de 25 cm, provocando um efeito compressivo em relação às estruturas adjacentes” (Figura 4). Intraoperatoriamente, durante a ressecção de uma das massas, foi realizada uma enterectomia segmentar, por perfuração iatrogénica, e colostomia terminal a nível do cólon descendente, pela existência de uma massa pélvica irressecável que condicionava compressão extrínseca do recto. Em toda a cavidade existiam outras massas que, ao contrário da cirurgia anterior, não eram ressecáveis pelo elevado grau de invasividade que agora apresentavam.

O doente veio a falecer ao 5º dia pós-operatório, seis meses após a cirurgia inicial.

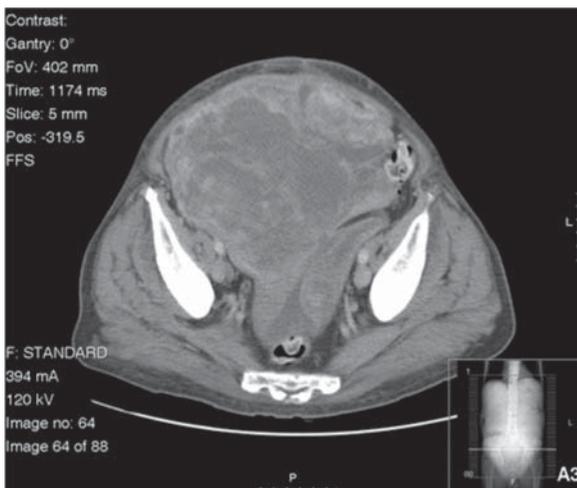


Figura 4: TC de segunda recidiva de Mixofibrosarcoma: massa heterogénea abrangendo quase a totalidade da pelve, flancos e epigastro, envolvendo ansas e provocando um efeito compressivo em relação às estruturas adjacentes (25,5 cm de > Ø).

## DISCUSSÃO

Na abordagem dos sarcomas, é de extrema importância a suspeição clínica. Perante um doente com uma massa, é fundamental ao cirurgião colocar a hipótese de um sarcoma, de forma a realizar uma cirurgia que respeite as regras de não violação da pseudocápsula que envolve o tumor e a sua ressecção com uma margem de pelo menos 1 cm. Isto assumirá maior relevância no contexto de uma cirurgia urgente, onde o estudo pré-operatório está condicionado. Caso estes princípios não sejam respeitados, podemos estar a inviabilizar definitivamente a hipótese de cura.

Neste caso, os autores colocaram a hipótese de sarcoma na primeira cirurgia, mas apesar de a massa estar aparentemente capsulada e tendo sido removida em bloco, a posição em que se encontrava não seria a posição original da lesão. A crescer, a intercorrência hemorrágica, impediu uma exploração local exaustiva, com eventual exérese mais alargada do provável leito da lesão.

Após a primeira cirurgia, apesar do desconhecimento do subtipo exacto de sarcoma, a caracterização de alto grau da lesão pressupôs, de imediato, o mau prognóstico do doente. A readmissão tão precoce não foi inicialmente interpretada como recidiva, mas antes como uma complicação pós operatória. Com a evolução clínica, constatou-se estarmos indubitavelmente perante um doente com persistência de doença, com uma progressão galopante, com intervalos muito curtos entre as cirurgias e a evidência de novas massas tumorais de grandes dimensões. É conhecido, no comportamento destes tumores, que o tempo decorrido entre a primeira cirurgia e a evidência de doença é um importante factor prognóstico.

Foi verificado igualmente, como descrito na literatura, que a cada recidiva o tumor era mais agressivo, tornando desta forma a tarefa de redução tumoral impossível na última cirurgia realizada. A determinado momento, apesar do carácter paliativo da situação clínica, questionou-se se a abordagem cirúrgica seria a melhor opção, tal veio a verificar-se na segunda cirurgia em que o alívio sintomático largamente conse-



guido justificou a ressecção paliativa. Contudo, verificou-se com a segunda cirurgia de ressecção paliativa, que se propunha atingir os mesmos objectivos, que tal já não era possível, tendo a cirurgia resultado em dois procedimentos de derivação, sem remoção da massa principal, sendo claro para o cirurgião, neste momento, que não era mais possível qualquer intervenção.

## CONCLUSÃO

A cirurgia continua a ser o principal meio de tratamento de sarcomas de tecidos moles. O tratamento primário passa pela ressecção em bloco da massa e dos órgãos invadidos, constituindo esta a abordagem que pode proporcionar a cura, sendo assim fundamental o reconhecimento desta patologia desde o início do quadro clínico.

De realçar igualmente que numa fase mais avançada, existe lugar para a cirurgia paliativa, devendo tal ser ponderado, caso a caso, respeitando o princípio base da Medicina: *“primum non nocere”*.

Os autores apresentam o caso de um tumor raro, com poucos casos descritos na literatura, com uma localização pouco frequente. Há assim, uma necessidade imperiosa de experiência de quem trata, devendo todos os doentes ser orientados em unidades de referência. Neste caso, dado o carácter de urgência da situação, foi possível apenas a sua orientação ao nível de consultas de Grupo Multidisciplinar *“a posteriori”*.

Revela-se pois importante o relato destes casos, para concretização de uma base de conhecimento a propósito de lesões raras, com apresentação tão variável, e com janela de tratamento cirúrgico tão curta, como foi a deste Mixofibrosarcoma da parede abdominal.

## BIBLIOGRAFIA

1. Takeda K, Uehara M, Tei N, Shimizu K, Imazu T, Yoshimura K, Kiyohara H. A case of retroperitoneal myxofibrosarcoma. *Hinyokika Kyo* 2009; 55(11):711-4.
2. Ching-Nan Lin, Shin-Cheng Chou, Chien-Feng Li, Kun-Bow Tsai, Wen-Chung Chen, Ching-Yeh Hsiung, Cheng-Fang Yen, Hsuan-Ying Huang. Prognostic factors of myxofibrosarcomas: Implications of margin status, tumor necrosis, and mitotic rate on survival. *Journal of Surgical Oncology* 2006; 93 (4): 294 – 303.
3. Angervall L, Kindblom LG, Merck C. Myxofibrosarcoma. A study of 30 cases. *Acta Pathol Microbiol Scand [A]* 1977; 85A:127–140.
4. Mentzel T, Calonje E, Wadden C, Camplejohn RS, Beham A, Smith MA, Fletcher CD. Myxofibrosarcoma. Clinicopathologic analysis of 75 cases with emphasis on the low-grade variant. *Am J Surg Pathol* 1996; 20(4):391-405.
5. Willems SM, Debiec-Rychter M, Szuhai K, Hogendoorn PC, Sciot R. Local recurrence of myxofibrosarcoma is associated with increase in tumour grade and cytogenetic aberrations, suggesting a multistep tumour progression model. *Modern Pathology* 2006; 19: 407–416.

### Correspondência:

DRA. SARA ALEIXO  
Serviço de Cirurgia Geral,  
Centro Hospitalar do Alto Ave- EPE, Guimarães:  
Rua dos Cutileiros, Creixomil  
4800-055 Guimarães

