

Sarcoma epitelióide em hálux de homem jovem

Epithelioid sarcoma in hallux of a young man

Vitorino Modesto Santos¹, Mayza Lemes Duarte², Marcos Correa Trindade³, Uadson Silva Barreto⁴, Priscilla Sousa Faria⁵, Francisca Germanya Morais Borges Viana⁶

Resumo

O objetivo deste relato é alertar os profissionais de saúde sobre a ocorrência de sarcoma epitelióide em quirodáctilo de um homem de 19 anos. Este subtipo raro de sarcoma de tecidos moles de alto grau tem taxas elevadas de recidiva local e de metástases em linfonodos e pulmonares. O tumor predomina em homens jovens como nódulo indolor de crescimento lento nas extremidades, com disseminação principalmente por via hematogênica. Erros diagnósticos ocorrem frequentemente e envolvem diversas condições benignas e malignas. No presente estudo de caso o tumor se limitava à falange distal do hálux esquerdo e foi extirpado com grandes margens cirúrgicas livres sem invasão angiolinfática. O paciente está assintomático e em acompanhamento na Oncologia Clínica.

Palavras chave: Sarcoma de tecidos moles, sarcoma epitelióide, tratamento cirúrgico

Abstract

The aim of this report is to alert the health care workers about the occurrence of epithelioid sarcoma in a toe finger of a 19-year-old man. This rare subtype of soft tissue sarcoma of high grade has elevated rates of local recurrence and of lymph node and pulmonary metastases. The tumor predominates in young men as painless lump of slow growth in the extremities, with dissemination mainly by hematogenous route. Diagnostic mistakes often occur and involve diverse benign and malign conditions. In the present case study, the tumor was limited to the distal phalanx of the left hallux, and was excised with large free surgical margins without angiolymphatic invasion. The patient is asymptomatic under follow-up in Clinical Oncology.

Keywords: Soft tissue sarcoma, epithelioid sarcoma, treatment

1. Professor Adjunto I da UCB e Preceptor do Departamento de Medicina Interna do Hospital das Forças Armadas

2. Médica-Residente de Clínica Médica do Hospital das Forças Armadas

3. Oncologista, Hospital das Forças Armadas

4. Médica-Residente de Clínica Médica do Hospital das Forças Armadas

5. Médica-Residente de Clínica Médica do Hospital das Forças Armadas

6. Médica-Residente de Clínica Médica do Hospital das Forças Armadas

E-mail do primeiro autor: vitorinomodesto@gmail.com

Introdução

Sarcoma epitelióide (SE) é uma variedade rara de sarcoma de partes moles descrito por Enzinger em 1970, que se localiza com mais frequência em extremidades distais de jovens.¹⁻⁷ São tumores de alto grau, com taxas elevadas de metástases para os linfonodos e pulmões.¹⁻⁷ A apresentação inicial é variável, como úlcera ou nódulo subcutâneo de aspecto benigno.^{1,3,5} Por mimetizar condição benigna, pode propiciar atrasos em seu diagnóstico e tratamento,^{1,3,5-7} quando ocorrem poucos aspectos malignos, a caracterização histológica torna-se difícil^{1,3,5}. Demora no início do tratamento propicia pior prognóstico.^{1,3-7} A ressecção ampla do tumor com margens livres constitui a melhor opção terapêutica.¹⁻⁷ No presente relato o tumor se localizava na falange distal do hálux esquerdo de um homem jovem e foi extirpado com ampla margem cirúrgica livre e ausência de invasão angiolinfática. Existem poucos estudos relacionando a modalidade de tratamento utilizado e a taxa de sobrevivência de pacientes com SE. O objetivo foi chamar a atenção de não especialistas para esse tumor em indivíduos jovens.

Relato do caso

Um paciente de 19 anos foi encaminhado ao nosso hospital apresentando

nódulo subcutâneo duro e aderido a planos profundos na falange distal do hálux esquerdo, notado há seis meses. Providências visando estabelecer o diagnóstico foram tomadas no serviço médico de origem. A biopsia revelou tumor de células claras ovais e poliédricas de citoplasma eosinofílico, núcleo vesicular e nucléolo volumoso; algumas células fusiformes em agregados nodulares; e áreas de fibrose e necrose. Além disso, a expressão de citoqueratinas, antígeno de membrana epitelial (AME), e vimentina confirmou o diagnóstico de SE em análise imunohistoquímica. No exame físico de admissão não havia anormalidades, exceto a lesão no hálux esquerdo.

Os exames laboratoriais de rotina mostraram todos os resultados dentro da faixa de normalidade. Tomografia por emissão de pósitrons e fusão com tomografia computadorizada (PET/TC) para o estadiamento do tumor constatou a localização restrita da lesão (Figura 1). Realizou-se a amputação do pododáctilo, com comprovação de que as margens cirúrgicas estavam livres e não havia invasão angiolinfática ou neural. Atualmente sem queixas, o paciente permanece em acompanhamento especializado com acurada avaliação no serviço de Oncologia Clínica.



Figura 1. Imagem de PET/TC revelando uma única lesão hipermetabólica com limites bem definidos e restritos à falange distal do hálux esquerdo. Não foram detectadas anormalidades linfonodais nem pulmonares.

Discussão

Sarcomas são tumores malignos de partes moles, que constituem um grupo altamente heterogêneo de neoplasias classificadas histologicamente de acordo com o tecido maduro com o qual assemelham.³ São localmente agressivos, com a capacidade de crescimento invasivo e destrutivo, e evoluem com recidivas locais e metástases.¹⁻⁷ O fato de o SE ser um subtipo raro de malignidade limita a possibilidade de se estabelecer consenso sobre seu tratamento. Acomete principalmente os jovens e predomina no sexo masculino,^{3,5} embora no estudo de Nunes *et al.* 52% dos pacientes com SE pertenciam ao sexo feminino.⁵ A prevalência de SE em extremidades foi confirmada em vários estudos,^{2,5-8} mas Ross *et al.* acharam o tronco e o períneo como as sedes mais afetadas.⁶ O acometimento da cabeça e do pescoço é raro.^{2,5-8} Apresenta-se

como nódulo indolor de crescimento lento, localizado habitualmente nas extremidades distais de adultos jovens, embora possa acometer crianças e idosos.¹⁻⁷ Apesar de crescer lentamente, pode ser muito agressivo com curso clínico caracterizado por taxas elevadas de recorrência local e metástases em linfonodos e nos pulmões.¹⁻⁷ A taxa média de metástases linfonodais é alta (30%), variando de 14% a 44%.^{2,5-7}

Quando o SE tem aspecto aparentemente benigno, a gravidade da lesão pode ser subestimada, levando a piores resultados da ressecção cirúrgica.^{1,3-6} Digno de nota é que se estabelece o diagnóstico de SE por características histológicas e imunohistoquímicas com expressão de marcadores epiteliais. Os achados microscópicos podem simular várias condições benignas e malignas, incluindo inflamação crônica, granuloma,

fibrohistiocitoma maligno, sarcoma sinovial, melanoma amelanótico, e carcinoma epidermóide ulcerado.^{1,5} O SE classicamente apresenta-se como arranjo nodular de células neoplásicas com aspecto epitelióide, degeneração central e necrose; e a invasão de vasos sanguíneos e linfáticos é considerada rara.⁵ As células neoplásicas são grandes, ovais ou poligonais, semelhantes às do rabdiosarcoma; e células fusiformes podem assemelhar-se às de fibrossarcoma e fibrohistiocitoma maligno.^{1,2,5,6} Considerando a elevada taxa de recidiva local, o tratamento exclusivo com ressecção alargada parece não constituir a opção mais adequada para a erradicação definitiva desses tumores.^{5,7} Entretanto, os estudos publicados não reúnem quantitativo suficiente de pacientes para se concluir que a cirurgia radical incluindo a amputação seja a melhor modalidade terapêutica.^{5,7}

A eficácia da radioterapia em associação com a cirurgia no tratamento de sarcoma de partes moles tem sido considerada como adequada por autores de alguns estudos e que poderia se aplicar ao SE.^{9,10} Além disso, é utilizada para tumor de alto grau, maior que 5 cm, ou margens comprometidas.⁵ Ocorrem recidivas locais em até 70% dos casos de SE ressecados.¹¹ Fatores que atuam nessas recidivas em pacientes com sarcomas de partes moles incluem margens comprometidas e apresentação com doença recidivada, e a

relação de recidiva com metástases é controversa¹¹. Ross *et al.*, relacionaram a sobrevida após excisão de SE com metástases e não com recidivas.^{5,7} Outros estudos concluíram que metástase linfonodal não influi na sobrevida, mas implantes pulmonares constituem a principal causa de óbito em sarcomas de partes moles.^{5,12} Em conclusão, não há consenso sobre a relação de sobrevida com recidivas e metástases.

Referências

1. Enzinger FM. Epithelioid sarcoma. A sarcoma simulating a granuloma or a carcinoma. *Cancer*. 1970; 26(5):1029-41.
2. Chase DR, Enzinger FM. Epithelioid sarcoma. Diagnosis, prognostic indicators, and treatment. *Am J Surg Pathol*. 1985; 9(2):241-63.
3. Fleury LFF Jr, Sanches JA Jr. Sarcomas cutâneos primários. *An Bras Dermatol*. 2006;81(3):207-21.
4. Halling AC, Wollan PC, Prichard DJ, Vlasak R, Nascimento AG. Epithelioid sarcoma: a clinicopathologic review of 55 cases. *Mayo Clin Proc*. 1996;71:636-42.
5. Nunes LF, Fiod NJJ, Vasconcelos RAT, Meohas W, Rezende JFN. Sarcoma epitelióide: aspectos clínicos, fatores prognósticos e sobrevida. *Rev Col Bras Cir*. 2010; 37(4):251-5.
6. Prat J, Woodruff JM, Marcove R. Epithelioid sarcoma: an analysis of 22 cases

indicating the prognostic significance of vascular invasion and regional lymph node metastasis. *Cancer*. 1978; 41(4):1472-87.

7. Ross HM, Lewis JJ, Woodruff JM, Brennan MF. Epithelioid sarcoma: clinical behavior and prognostic factors of survival. *Ann Surg Oncol*. 1997; 4(6):491-5.

8. Bos GD, Pritchard DJ, Reiman HM, Dobyns JH, Ilstrup DM, Landon GC. Epithelioid sarcoma. An analysis of fifty-one cases. *J Bone Joint Surg Am*. 1988; 70(6):862-70.

9. Lindberg RD, Martin RG, Romsdahl MM, Barley HT Jr. Conservative surgery and postoperative radiotherapy in 300 adults with soft-tissue sarcomas. *Cancer*. 1981; 47(10):2391-7.

10. Suit HD, Russel WO, Martin RG. Sarcoma of soft tissue: clinical and histopathologic parameters and response to treatment. *Cancer*. 1975; 35(5):1478-83.

11. Gaynor JJ, Tan CC, Casper ES, Collin CF, Friedrich C, Shiu M et al. Refinement of clinicopathologic staging for localized soft tissue sarcoma of the extremity: a study of 423 adults. *J Clin Oncol*. 1992; 10(8):1317-2912.

12. Gadd MA, Casper ES, Woodruff JM, McCormack PM, Brennan MF. Development and treatment of pulmonary metastases in adult patients with extremity soft tissue sarcoma. *Ann Surg*. 1993; 218(6):705-12.