

# LIPOSSARCOMA MIXÓIDE DE MEMBRO INFERIOR - RELATO DE CASO\*

## Myxoid Liposarcoma of the Thigh - Case Report

Orlando Jorge Martins Torres<sup>1</sup>, Roberta Casanovas Tavares<sup>2</sup>,  
Camila Cristina Bastos S. Raposo<sup>2</sup>, Rodrigo Palácio de Azevedo<sup>2</sup>,  
Lia Raquel de Alcântara Caldas<sup>2</sup> e Ana Gisélia Portela de Araújo<sup>3</sup>

### RESUMO

O lipossarcoma mixóide se constitui em um subgrupo de lipossarcomas que, na maioria das séries, representa o segundo ou terceiro mais comum tipo de sarcoma de partes moles. Os autores apresentam um caso de lipossarcoma mixóide gigante de membro inferior submetido à ressecção cirúrgica. Paciente de 64 anos, sexo masculino queixava-se de massa de crescimento insidioso na perna, que alcançou grande extensão. O tratamento consistiu na excisão radical do tumor. Histologicamente o tumor era composto de núcleos atípicos e figuras mitóticas, típicas do lipossarcoma mixóide. Os autores discutem os principais fatores que influenciam as taxas de sobrevivência e o tratamento do tumor.

**Palavras-chave:** lipossarcoma; lipossarcoma mixóide; neoplasias de tecidos moles; cirurgia.

### ABSTRACT

*Myxoid liposarcoma make up the biggest subset of liposarcomas, which, in most series, represent the second or third most common type of soft tissue sarcoma. The authors present a case of giant myxoid liposarcoma of the lower extremity submitted to surgical resection. A sixty-four year old man complained of an insidiously growing mass at the thigh, that reached a large size. Treatment consisted of radical excision of the tumor. Histologically the tumor was composed of atypical nuclei and mitotic figures, typical of myxoid liposarcoma. The authors discuss the main factors influencing the survival rate and the treatment of the tumor.*

**Key words:** liposarcoma; myxoid liposarcoma; soft tissue neoplasms; surgery.

\* Trabalho realizado na Disciplina de Clínica Cirúrgica III da Universidade Federal do Maranhão (UFMA)

<sup>1</sup> Professor Adjunto-Doutor, Coordenador da Disciplina de Clínica Cirúrgica III (UFMA) e Professor Livre-Docente, Universidade Federal do Ceará (UFC).  
Enviar correspondência para O.T. Rua Ipanema 01, Ed. Luggano BI I/204, São Francisco, 65076-060 São Luís, MA. E-mail: otorres@elo.com.br.

<sup>2</sup> Estudante de Medicina - UFMA

<sup>3</sup> Médica Patologista - UFMA

## INTRODUÇÃO

O lipossarcoma é um dos mais comuns sarcomas de tecidos moles próprios do adulto, sendo rara a sua ocorrência em crianças, com pico de incidência entre os 40 e 60 anos. Acometem principalmente o homem e a determinação do subtipo histológico e grau de diferenciação é importante para o prognóstico e proposta terapêutica<sup>1</sup>. O lipossarcoma é o segundo ou terceiro tipo histológico mais comum entre os sarcomas de partes moles, representando 8% a 17% destes sarcomas na maioria das séries. O lipossarcoma mixóide é definido por Spillane *et al.* como uma variante de lipossarcoma com lipoblastos que freqüentemente são do tipo anel de sinete, com padrão capilar plexiforme, matriz mixóide com mucopolissacarídes sensíveis à hialuronidase. Diferentes anormalidades citogenéticas e moleculares têm sido identificadas em associação com sarcomas de partes moles e a anormalidade citogenética do sarcoma mixóide é t(12;16)(q 13; p 11)<sup>1,2</sup>.

Embora a maioria dos lipossarcomas apresente de 5 a 10cm em seu maior diâmetro, alguns, principalmente aqueles do retroperitônio, podem atingir um diâmetro maior<sup>3,4</sup>. Pretendemos no presente estudo apresentar um caso de lipossarcoma gigante de extremidade, submetido a tratamento cirúrgico.

## RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 64 anos, deu entrada no Serviço de Clínica Cirúrgica do Hospital Universitário Presidente Dutra, em São Luís, no Maranhão, apresentando tumoração em membro inferior direito, com início há aproximadamente 3 anos e evolução gradativa. Não referia edema, cianose ou alteração na coloração ou temperatura do membro envolvido.

Ao exame físico se apresentava com bom estado geral, eutrófico e com sinais vitais normais. Ao exame das extremidades foi observada tumoração na face posterior da coxa e perna direita, ocupando os dois terços inferiores da coxa e dois terços superiores da perna, de consistência firme e elástica, temperatura semelhante à da pele circunjacente,

indolor à palpação com área endurecida próxima à região poplíteia.

Os exames laboratoriais de rotina mostraram glicemia em jejum 72mg/dl, hemoglobina 11,2g/dl, hematócrito 35,6%, leucócitos 7.240/mm<sup>3</sup>, uréia 39mg/dl, creatinina 1,1mg/dl, proteínas totais 8,1g/dl e albumina 3,8g/dl.

Realizou ultrassonografia do membro inferior direito que evidenciou aspecto ecográfico de massa tumoral sólida estendendo-se do terço médio posterior da coxa direita ao terço médio posterior da perna. Com diagnóstico pré-operatório de tumoração em membro inferior direito, foi indicado ressecção cirúrgica da lesão. Após preparo pré-operatório, foi realizada incisão longitudinal na face posterior do membro inferior direito, dissecação e hemostasia com preservação de nervo ciático e seus ramos. Após a ressecção da lesão, que se apresentava encapsulada, a área foi drenada com Penrose e síntese da ferida operatória por planos. A lesão apresentava 39,0 x 8,0 x 6,0 cm em seus maiores diâmetros e o peso foi de 4.750g. (Figura 1) Paciente evoluiu sem complicações e recebeu alta no 12º dia do período pós-operatório.

O estudo anatomopatológico do material ressecado revelou proliferação de lipoblastos em diferentes estágios de diferenciação, com acentuadas atipias nucleares e pouca ou nenhuma mitose. As células neoplásicas encontravam-se dispostas em meio à matriz mixóide, e exibiam proeminente rede de capilares, alternadas por áreas com estroma hialinizado e com fibrose. (Figura 2) O diagnóstico histológico foi de lipossarcoma mixóide. Paciente evoluiu sem anormalidades, e, ao seguimento do oitavo mês de pós-operatório, não foram observadas complicações ou sinais de recidiva local.

## DISCUSSÃO

Os tumores lipomatosos são tumores de partes moles e se classificam em benignos e malignos. Os malignos são os lipossarcomas que podem ser classificados em:

- a) bem diferenciados (que podem ser esclerosantes, inflamatórios e lipoma-like, que inclui tumores lipomatosos atípicos);
- b) lipossarcoma mixóide;

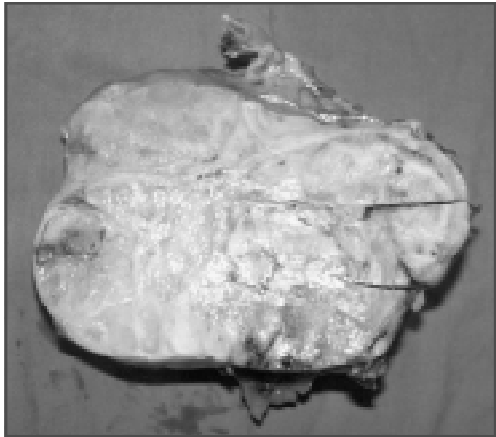


Figura 1 - Imagem de parte da lesão ressecada do membro inferior.

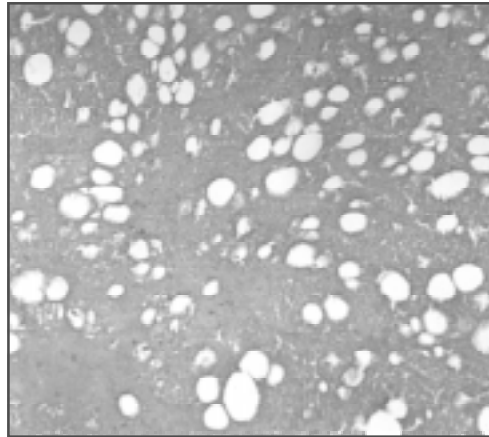


Figura 2 - Fotomicrografia do lipossarcoma mixóide demonstrando atipias nucleares e figuras de mitoses.

c) lipossarcoma de células redondas;  
 d) lipossarcoma pleomórfico e lipossarcoma desdiferenciado. Podem também ser observadas as formas mistas. O lipossarcoma apresenta um comportamento que reflete sua característica microscópica. Os bem diferenciados apresentam baixo grau de malignidade e raramente apresentam metástases. É frequentemente difícil a distinção entre lipossarcoma bem diferenciado e lipomas atípicos. Os pouco diferenciados são, com frequência, de comportamento altamente agressivo, podendo apresentar recorrência e metástases na maioria dos casos. Por esta razão a determinação do subtipo histológico e o grau de diferenciação são importantes. O diagnóstico de lipossarcoma sem qualquer qualificação do tipo histológico exato é sem significado e não proporciona informações claras para seu tratamento<sup>5-7</sup>. O comportamento clínico dos lipossarcomas bem diferenciados é geralmente indolente, com índice de sobrevivência livre de doença que alcança 100% quando estes tumores são tratados com ressecção cirúrgica adequada e/ou radioterapia<sup>6,8</sup>.

Os lipossarcomas se originam de células mesenquimais primitivas ao invés de células adiposas maduras e a presença de adipócitos não é pré-requisito para seu desenvolvimento. Eles são raros no tecido subcutâneo, submucosa e subserosa do trato intestinal, os dois locais mais comuns de lipomas. São quase sempre encontrados em estruturas profundas e se originam de planos faciais intermusculares. Lipomas e lipomatoses não são predisponentes a lipossarcomas. As duas

localizações mais comuns são as extremidades, particularmente membros inferiores e o retroperitônio<sup>6,7,9</sup>.

Não há história clínica característica, e sempre a primeira manifestação da doença é um crescimento insidioso ou massa profunda definida que pode atingir grande proporção, quando então o paciente busca tratamento. Dor, hipersensibilidade e alterações funcionais ocorrem em 10% a 15% dos casos, porém são queixas usualmente tardias associadas a tumores grandes. Da mesma forma, edema e perda de peso são característicos do curso da doença<sup>3</sup>. No presente estudo, o paciente apresentava história de 3 meses, porém sem alteração das atividades habituais, mesmo após o tumor atingir grandes proporções.

As variantes morfológicas dos lipomas benignos podem ser o mixóide focal e com áreas pleomórficas, possíveis de serem confundidas com sarcomas incipientes. Existem casos de lipossarcomas subcutâneos bem circunscritos que podem ter sido originados de lipomas e outros associados com lipomas em outras regiões<sup>7,10</sup>.

A característica dos exames de imagem depende do tipo histológico e da composição do tumor. Os tumores radiolúcidos bem diferenciados mostram relativamente pouca vascularidade ao passo que os tumores mixóides radiopacos e as formas pleomórficas são ricamente vascularizados<sup>1,8,10</sup>.

Na classificação histológica, o lipossarcoma mixóide é o tipo mais comum, observado em 45% a 55% de todos os lipossarcomas. É composto de três tipos de tecidos principais:

a) proliferação de lipoblastos em vários

- estágios de diferenciação;
- b) delicado padrão capilar plexiforme;
- c) matriz mixóide contendo abundante glicosaminoglicanos não sulfatados. No diagnóstico diferencial, o problema mais importante enfrentado pelo patologista é a identificação positiva de lipoblastos e sua distinção de outras células vacuoladas que comumente ocorrem em uma variedade de neoplasmas mesenquimais e epiteliais<sup>1,2,6,10</sup>.

A recorrência é comum nos lipossarcomas de todos os tipos. Nesses casos a remoção do tumor é freqüentemente incompleta e o tecido tumoral é deixado, principalmente como nódulos satélites. A recorrência se torna aparente dentro de 6 meses após a excisão inicial e mostra uma estrutura similar àquela do neoplasma primário. Entretanto a recorrência pode ocorrer 5, 10 ou mesmo 30 anos após a excisão inicial, sendo rara nos casos bem diferenciados<sup>1,4,5</sup>.

A freqüência de metástases está diretamente relacionada ao grau de diferenciação histológica. Para os lipossarcomas mixóides e aqueles bem diferenciados, a incidência de metástase é mais baixa que aqueles pleomórficos e dediferenciados. A forma mixóide produz lesões para a superfície serosa da pleura, pericárdio e diafragma. Metástase para linfonodos é rara e sugere doença avançada<sup>4,5</sup>.

É freqüente a ocorrência de lipossarcoma multicêntrico, onde o diagnóstico diferencial de metástase é difícil ou freqüentemente impossível. Aproximadamente 10% do pacientes com lipossarcomas de membro inferior desenvolvem uma segunda lesão no retroperitônio, que surge após dois ou mais anos da remoção da lesão primária. A maioria desses tumores é do tipo mixóide, e pode desenvolver metástase visceral um ou dois anos após a lesão do retroperitônio. O índice de sobrevivência em 5 anos varia de 59% a 70%, e em 10 anos, de 45% a 50%. O principal fator que influencia o índice de sobrevivência é o tipo histológico do tumor, onde os tumores mixóides apresentam resultados mais favoráveis que aqueles pleomórficos<sup>1,5,9</sup>. Uma recente análise do seguimento a longo termo em mais de mil pacientes com sarcoma de partes moles localizados na extremidade demonstrou uma sobrevivência de cinco anos de 76% com uma média de seguimento de 4 anos. Os fatores que aumentaram o risco de recorrência local

foram à idade superior a 50 anos, doença recorrente no momento da apresentação, margem histológica primária positiva e tumores primários de nervos periféricos. A histologia dos lipossarcomas foi favorável para redução de recorrência distante quando comparado com outros tipos histológicos<sup>1,6</sup>.

A excisão radical do tumor continua sendo o tratamento de escolha do lipossarcoma profundo. A simples enucleação do tumor deve ser desestimulada, pois é a principal causa de recorrência local e de metástase. O local mais freqüente de recorrência distante, que é consistente com a disseminação hematogênica do tumor, é o pulmão. Isto tem levado ao uso da radiografia de tórax como a principal modalidade para estadiamento inicial e vigilância pós-tratamento para doença recorrente. Entretanto, recentes estudos têm demonstrado que o lipossarcoma pode metastatizar para locais extra-pulmonares. O exato limite do tumor pode não ser determinado macroscopicamente, e linfonodos satélites podem ser esquecidos. Nesta situação, o exame de congelamento obtido no momento da cirurgia assegura excisão completa. A amputação não apresenta vantagens sobre a excisão radical, entretanto, pode ser necessária por razões técnicas, como o envolvimento de vasos e nervos<sup>3,4,8,9</sup>. O tratamento realizado no presente caso consistiu em ressecção radical do lipossarcoma mixóide.

A radioterapia pós-operatória é um adjuvante valioso ao tratamento cirúrgico, especialmente para o tipo mixóide. A radioterapia é capaz de retardar o crescimento tumoral prevenindo a recorrência local, evitando também a necessidade de amputação. Entretanto, não deve substituir a operação radical. Até o momento, os dados são insuficientes sobre a eficácia da quimioterapia necessitando portanto, de estudos adicionais<sup>3,6</sup>.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- Lewis JJ, Brennan MF. Soft tissue sarcomas. *Curr Prob Surg* 1996; 33: 826.
- 2- Spillane AJ, Fisher C, Thomas JM, et al. Myxoid lipossarcoma – the frequency and the natural history of non pulmonary soft tissues metastases.

- Ann Surg Oncol 1999;6: 389.
- 3- Blair SL, Lewis JJ, Leung D, et al. Multifocal extremity sarcoma: an uncommon and controversial entity. *Ann Surg Oncol* 1998;5: 37.
  - 4- Pearlstone DB, Pisters PWT, Bold RJ, et al. Patterns of recurrence in extremity lipossarcoma. *Cancer* 1999;85:85.
  - 5- Brooks AD, Heslin MJ, Leung DHY, et al. Superficial extremity soft tissue sarcoma: an analysis of prognostic factors. *Ann Surg Oncol* 1998;5: 41.
  - 6- Enzinger FM, Winslow DJ. Lipossarcoma: a study of 103 cases. *Virchows Arch Pathol Anat* 1962;335: 367.
  - 7- Pisters PWT, Leung DHY, Wooduff J, et al. Analysis of prognostic factors in 1,041 patients with localized soft tissue sarcomas of the extremities. *J Surg Oncol* 1996;14: 1679.
  - 8- Kulaylat MN, King B, Karakousis CP. Posterior compartment resection of the thigh for soft-tissue sarcomas. *J. Surg Oncol* 1999;71: 243.
  - 9- Beitley AL, Virgo KS, Johnson FE, et al. Current follow-up strategies after potentially curative resection of extremity sarcomas. *Cancer* 2000;88: 777.
  - 10- Saenz NC, Helin MJ, Adsay V, et al. Neovascularity and clinical outcome in high-grade extremity soft tissue sarcomas. *Ann Surg Oncol* 1998;5:48.