

CASO CLÍNICO

Leiomiossarcoma cutâneo no tronco^{*}

Cutaneous leiomyosarcoma on the trunk

Marisa Carpinteiro André¹
Miguel Duarte Reis²
Luís Miguel Soares de Almeida³

Joana Veiga Antunes¹
Paulo Leal Filipe³

Abstract: O Leiomiossarcoma cutâneo é um tumor maligno que representa 7% dos sarcomas dos tecidos moles, afetando, mais frequentemente, homens entre os 50-70 anos. A localização, no tronco, é atípica, constituindo 10 a 15% dos casos. A radioterapia e o traumatismo prévio têm sido referidos como fatores de risco. Descrevemos um homem de 57 anos, com tumor eritemato-violáceo, indolor, de consistência dura, localizado na região pré-esternal, com cerca de oito meses de evolução. A histopatologia evidenciou tumor maligno de células fusiformes, com núcleos em forma de "charuto", pleomórficos, com alto índice mitótico, ocupando toda a espessura da derme. Estas células expressaram actina do músculo liso, desmina e vimentina e foram negativas para proteína S-100 e pancitoqueratina. Foi efetuada a exérese cirúrgica radical do tumor.

Palavras-chave: Imuno-histoquímica; Leiomiossarcoma; Sarcoma

Resumo: Cutaneous leiomyosarcoma is a relatively uncommon tumor that accounts for 7% of all soft tissue sarcomas. It occurs more frequently in males between 50-70 years and only 10-15% of cases are located on the trunk. Radiotherapy and previous trauma have been implied as risk factors. We report the case of a 57 year-old male with an eight-month history of a hard painless erythematous-violaceous tumor on the presternal region. Histopathology evidenced a malignant spindle cell tumor, "cigar" shaped, with pleomorphic nuclei and a high mitotic index that occupied the entire dermal thickness. Immunohistochemical staining of the tumor cells was positive for smooth muscle actin, desmin and vimentin and negative for S-100 protein and pan-cytokeratin, which supported the diagnosis of dermal leiomyosarcoma. Radical surgery was performed to remove the tumor.

Keywords: Immunohistochemistry; Leiomyosarcoma; Sarcoma

INTRODUÇÃO

O Leiomiossarcoma cutâneo representa cerca de 7% de todos os sarcomas de partes moles, sendo a sua localização no tronco, rara (10-15%). Os leiomiossarcomas cutâneos primários podem ser subdivididos em dois tipos: o superficial (ou dérmico) e o subcutâneo (ou profundo) de acordo com a percentagem de superfície tumoral, localizada na derme, ser mais de 90% nos primeiros, ou menos de 90% nos últimos. O leiomiossarcoma superficial é uma variante rara, não excedendo 3% do total de sarcomas.¹⁻⁴

Esta divisão tem um valor prognóstico importante: a variante dérmica é um tumor agressivo local-

mente, com recidivas frequentes (30-50%), mas que, quase nunca, metastiza, enquanto a variante subcutânea se relaciona com uma maior probabilidade de metastização e com taxas mais elevadas de recorrência (50-70%).⁵⁻⁸

O leiomiossarcoma dérmico pode surgir em qualquer localização: 50 a 75%, destes tumores ocorrem nos membros inferiores, sobretudo, na coxa, 20 a 30% nos membros superiores, 10-15% no tronco e menos de 5% na face.^{2,3,7,9}

Clinicamente, a variante subcutânea traduz-se por nódulo solitário, bem circunscrito, de consistên-

Recebido em 14.02.2010.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 25.07.2010.

* Trabalho realizado na Clínica Universitária de Dermatologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal.

Conflict of interest: None / *Conflito de interesse: Nenhum*

Financial funding: None / *Suporte financeiro: Nenhum*

¹ Mestre - Residente de Dermatovenereologia - Clínica Universitária de Dermatologia, Hospital de Santa Maria - Lisboa, Portugal.

² Médico - Assistente Hospitalar - Clínica Universitária de Dermatologia, Hospital de Santa Maria - Lisboa, Portugal.

³ Professor - Assistente Hospitalar - Clínica Universitária de Dermatologia, Hospital de Santa Maria - Lisboa, Portugal.

cia mole, com maior eixo superior a 2 cm, em regra, raramente multinodular e a pele que recobre o tumor pode ser rosada, acastanhada ou aparentemente normal. Geralmente, a variante dérmica está aderente à epiderme, o seu crescimento é lento e não ultrapassa em regra os 2 cm de maior eixo. Os doentes podem referir dor à compressão, prurido, parestesias e hemorragia.^{2,7,10}

Histologicamente, estes tumores têm um grau de diferenciação bom ou moderado e são compostos por feixes de células musculares lisas fusiformes, de núcleo vesiculoso, com extremidades rombas (a clássica forma “em charuto”), e citoplasma eosinofílico. Os leiomiossarcomas expressam desmina, vimentina e, frequentemente, actina.^{8,9,11}

O tratamento de eleição do leiomiossarcoma superficial é a excisão cirúrgica radical do tumor, com margens laterais livres entre 3 e 5 cm e, em profundidade, incluir o tecido subcutâneo até à fascia. A excisão tumoral, sem margem de segurança adequada, pode favorecer a recidiva, com envolvimento de estruturas mais profundas e tendência para maior agressividade do que o tumor primário, graças ao maior risco de metastização.^{4,7,12}

O leiomiossarcoma, quando restrito aos tecidos superficiais, não é um tumor agressivo e está associado a uma baixa mortalidade.^{2,11} A taxa de recorrência local é de cerca de 30% para a variante dérmica e de 50% para a variante subcutânea, e, em cerca de 30% destes doentes, ocorrem metástases.^{2,3}

RELATO DO CASO

Homem de 57 anos, com tumor eritemato-violáceo, indolor, de consistência dura, localizado na região pré-esternal, com 3,1 x 2,8 cm de maiores eixos e cerca de 8 meses de evolução (Figura 1).

Nos antecedentes pessoais, é de salientar o alcoolismo crônico, hábitos tabágicos e toxifílicos, doença psiquiátrica bipolar e hepatite C crônica. O doente também referiu ao traumatismo, na região esternal, por arma branca, há cerca de 18 anos.

O exame histológico revelou tumor maligno dérmico, de células fusiformes, pleomórficas, com núcleos em forma de “charuto” e inúmeras mitoses atípicas.

A imunomarcação foi positiva para actina do músculo liso, desmina e vimentina e negativa para proteína S-100 e pancitoqueratina. (Figura 2).

A tomografia computadorizada do corpo evidenciou duas pequenas imagens nodulares, sólidas, hipocogéneas, junto ao hilo hepático sugestivas de adenopatias.

Foi efetuada a excisão cirúrgica radical do tumor, com enxerto de pele parcial, com boa viabilidade do enxerto.

Foi proposta a realização de Ressonância Magnética Nuclear hepática para estudo dos nódulos hilares hepáticos que não se efetuou pelo doente ter abandonado os nossos serviços.

DISCUSSÃO

Os sarcomas cutâneos das partes moles são, clinicamente, pouco expressivos e compreendem uma grande variedade histológica, o que torna o seu diagnóstico difícil.¹⁰

No estudo de um tumor cutâneo maligno de células fusiformes, deve ser enfatizada a importância da utilização de um amplo painel de anticorpos (actina de músculo liso, desmina, vimentina, citoqueratinas e proteína S-100).^{3,4,8,9,10} Neste caso, a imunomarcação realizada permitiu diagnosticar um leiomiossarcoma, com base na expressão das células tumorais para actina do músculo liso, desmina e vimentina e negatividade para os restantes marcadores, permitindo estabelecer o diagnóstico diferencial com outras neoplasias como melanoma (cujas células marcam positivamente para proteína S-100), fibroxantoma atípico (cujas células habitualmente são negativas para actina de músculo liso), carcinoma espinocelular (células positivas para citoqueratina) ou Dermatofibrossarcoma Protuberans (células positivas para CD34) (Quadro 1).¹³

QUADRO 1: Imuno-histoquímica dos tumores cutâneos malignos de células fusiformes

	Leiomiossarcoma	Melanoma	Fibroxantoma atípico	Carcinoma espinocelular	Dermatofibrossarcoma protuberans
Actina do músculo liso	Positivo	-/+	N	N	N
Desmina	+/-	N	N	N	N
Pancitoqueratina	-/+	N	N	Positivo	N
Vimentina	Positivo	Positivo	Positivo	N	Positivo
S-100	-/+	Positivo	N	N	N
CD 34	-/+	N	-/+	N	Positivo

Positivo, expressão pela maioria das células tumorais; +/-, algumas vezes positivo; -/+, raramente positivo; N, negativo.

Fonte adaptada: Leong AS, et al.¹³



FIGURA 1: Tumor eritemato-violáceo, com depressão central e superfície apergaminhada semelhante à cicatriz

A variante dérmica do leiomiossarcoma é rara e a abordagem terapêutica não é consensual.^{7,8,11,14} Como principais fatores prognósticos são apontados: o tamanho do tumor, a sua localização distal, a profundidade de invasão tumoral e o grau de displasia histopatológica.^{7,8,14} No nosso caso, era um tumor dérmico, de pequenas dimensões e pouco profundo, o que constitui um bom índice prognóstico. À semelhança do que está descrito na literatura, o nosso doente tinha história de traumatismo prévio, no local do tumor. Apesar de estar descrita recorrência local, em alguns casos, o seu potencial de metastização à distância é bem menor.^{1,2,3}

De acordo com o melhor tratamento referido na literatura, o doente foi submetido à exérese cirúrgica radical da lesão, sem recorrência local até à data da última observação na nossa consulta.^{5,7,14,15,16} Em decorrência da não colaboração do doente, consideramos o seu estadiamento incompleto, na medida em que foi impossível a realização de exame imagiológico para eventual esclarecimento da natureza, dos “nódulos” hepáticos (ainda que possam estar relacionadas com comorbilidade e não com a neoplasia), o que pode suscitar dúvidas quanto ao valor prognóstico das mesmas. □

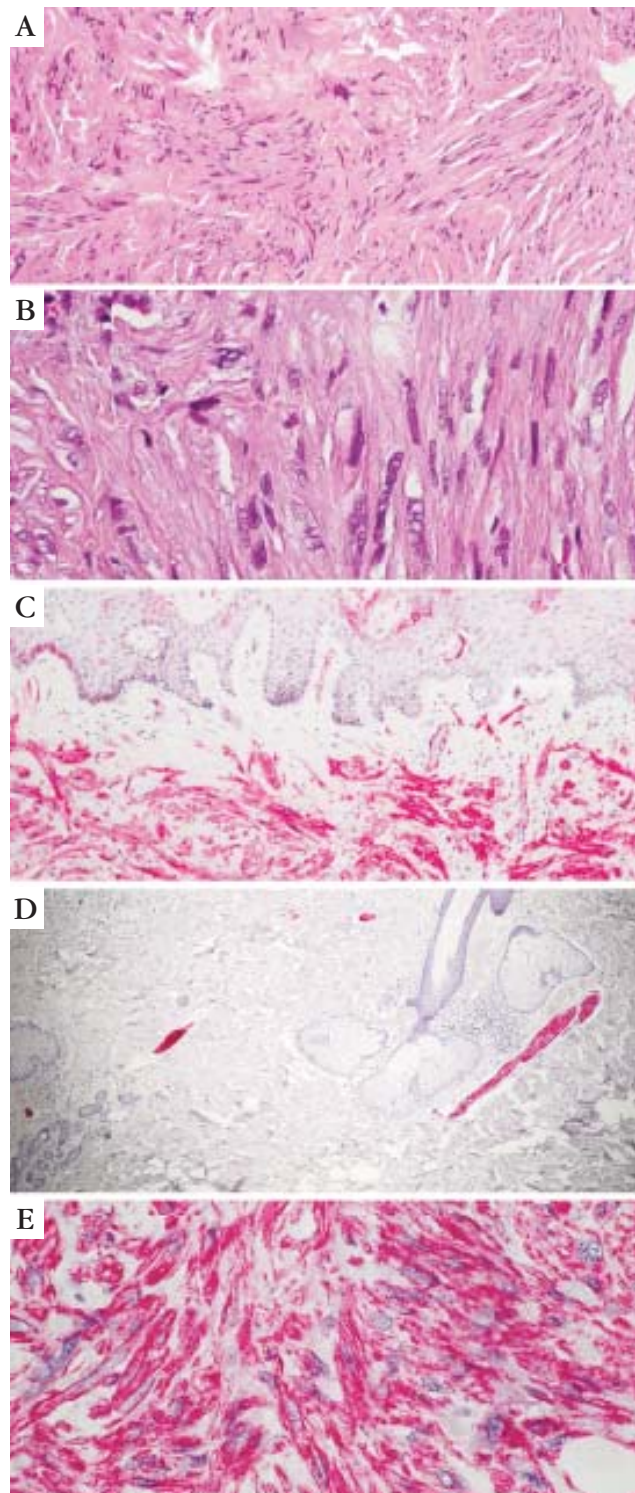


FIGURA 2: A. Aspectos histológicos do Leiomiossarcoma -HE: Pleomorfismo nuclear e citoplasma eosinofílico das células tumorais; B. Aspectos histológicos do Leiomiossarcoma - Células musculares lisas fusiformes, de núcleo vesiculoso, com extremidades rombas - células;"charuto"- contrastando com as extremidades afiladas, pontiagudas dos núcleos dos fibroblastos; C. Aspectos histológicos do Leiomiossarcoma. Imunomarcação; com actina do músculo liso; D. Aspectos histológicos do Leiomiossarcoma. Imunomarcação, com desmina; E. Aspectos histológicos do Leiomiossarcoma. Imunomarcação, com vimentina

REFERÊNCIAS

1. Rouhani P, Fletcher CD, Devesa SS, Toro JR. Cutaneous soft tissue sarcoma incidence patterns in the U.S. : an analysis of 12,114 cases. *Cancer*. 2008;113:616-27.
2. Fleury LFF Jr, Sanches JA Jr. Sarcomas cutâneos primários. *An Bras Dermatol*. 2006;81:207-21.
3. Kaddu S, Beham A, Cerroni L, Humer-Fuchs U, Salmhofer W, Kerl H, et al. Cutaneous leiomyosarcoma. *Am J Surg Pathol*. 1997;21:979-87.
4. Jensen ML, Jensen OM, Michalski W, Nielsen OS, Keller J. Intra-dermal and subcutaneous leiomyosarcoma: a clinicopathological and immunohistochemical study of 41 cases. *J Cutan Pathol*. 1996;23:458-63.
5. Limaïem F, Chelly I, Bellil S, Mekni A, Nidhameddine K, Haouet S, et al. Primary cutaneous leiomyosarcoma: a histological and immunohistochemical study of 4 cases. *Pathologica*. 2007;99:415-9.
6. Svarvar C, Böhling T, Berlin O, Gustafson P, Follerås G, Bjerkehagen B, et al. Clinical course of nonvisceral soft tissue leiomyosarcoma in 225 patients from the Scandinavian Sarcoma Group. *Cancer*. 2007;109:282-91.
7. Tsutsumida A, Yoshida T, Yamamoto Y, Itoh T, Minakawa H, Sugihara T. Management of superficial leiomyosarcomas: a retrospective study of 10 cases. *Plast Reconstr Surg*. 2005;116:8-12.
8. Bellezza G, Sidoni A, Cavaliere A, Scheibel M, Bucciarelli E. Primary cutaneous leiomyosarcoma: a clinicopathological and immunohistochemical study of 7 cases. *Int J Surg Pathol*. 2004;12:39-44.
9. Porter CJ, Januszkiewicz JS. Cutaneous leiomyosarcoma. *Plast Reconstr Surg*. 2002;109:964-7.
10. Auroy S, Contesso G, Spatz A, Genin J, Margulis A, Lecesne A, et al. Primary cutaneous leiomyosarcoma: 32 cases. *Ann Dermatol Venereol*. 1999;126:235-42.
11. Champeau F, Verola O, Vignon-Pennamen MD. Cutaneous and subcutaneous sarcomas. *Ann Chir Plast Esthet*. 1998;43:421-38.
12. Swanson PE, Stanley MW, Scheithauer BW, Wick MR. Primary cutaneous leiomyosarcoma. A histological and immunohistochemical study of 9 cases, with ultrastructural correlation. *J Cutan Pathol*. 1988;15:129-41.
13. Leong AS, Cooper K, Leong FJ. Manual of diagnostic antibodies for immunohistology. London: Greenwich Medical Media Limited, 2003.
14. Fields JP, Helwig EB. Leiomyosarcoma of the skin and subcutaneous tissue. *Cancer*. 1981;47:156-69.
15. Schadendorf D, Haas N, Ostmeier H, Czarnetzki BM. Primary leiomyosarcoma of the skin. A histological and immunohistochemical analysis. *Acta Derm Venereol*. 1993;73:143-5.
16. Fish FS. Soft tissue sarcomas in dermatology. *Dermatol Surg*. 1996;22:268-73.

MAILING ADDRESS / ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Marisa C. André

Clínica Universitária de Dermatologia - Hospital de Santa Maria

Av. Prof. Egas Moniz 1649-035 Lisboa, Portugal

Tel./Fax: 00351 217805197/6 / 00351 217954447

E-mail: marisa.andre@netc.pt

How to cite this article/Como citar este artigo: André MC, Antunes JV, Reis MD, Filipe PL, Almeida LMS. Leiomiossarcoma cutâneo no tronco. *An Bras Dermatol*. 2011;86(5):999-1002.