Tumor fibroso solitário retroperitoneal volumoso

Giant solitary fibrous tumor of retroperitoneum

Uirá Fernandes Teixeira[1], Fábio Luiz Waechter[2], José Artur Sampaio[2], Luiz Maraninchi Pereira-Lima[3], Paulo Roberto Ott Fontes[4]

RESUMO

O tumor fibroso solitário (TFS) é uma neoplasia mesenquimal rara caracterizada pela proliferação de células fusiformes, geralmente acometendo a pleura. É diagnosticado, de modo geral, após estudo anátomo-patológico e por imuno-histoquímica, já que muitas vezes encontra-se em local pouco usual e assemelha-se a outras neoplasias. Relatamos o caso de um paciente de 46 anos com massa retroperitoneal compatível com tumor fibroso solitário de baixo grau.

UNITERMOS: Tumor Fibroso Solitário, Neoplasias Retroperitoneais.

ABSTRACT

The solitary fibrous tumor (SFT) is a rare mesenchymal neoplasm characterized by proliferation of spindle cells, usually affecting the pleura. It is usually diagnosed after pathological study and by immunohistochemistry, as it is often located in an unusual location and resembles other cancers. Here we report the case of a 46-year-old patient with retroperitoneal mass consistent with low grade solitary fibrous tumor.

KEYWORDS: *Solitary Fibrous Tumor, Retroperitoneal Neoplasms.*

INTRODUÇÃO

O tumor fibroso solitário (TFS) é uma neoplasia mesenquimal rara, caracterizada pela proliferação de células fusiformes, geralmente acometendo a pleura (1). Apresentações em sítios pouco usuais foram relatadas na literatura, incluindo o peritônio, o pâncreas e o pericárdio, sendo rara a localização intra-abdominal (2).

Os TFSs são diagnosticados pelo exame anatomopatológico, identificando-se a proliferação de células fusiformes, com arranjos desorganizados e separadas por bandas de colágeno, sendo habitualmente bem vascularizados (3). À imuno-histoquímica, as células tumorais apresentam positividade para o CD34 e vimentina na maioria dos casos (4).

Relatamos o caso de um paciente de 46 anos com massa retroperitoneal volumosa operado em nosso serviço, cujo resultado do estudo anatomopatológico revelou tratar-se de tumor fibroso solitário de baixo grau. O presente trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da instituição, tendo o paciente assinado termo de consentimento autorizando a publicação do caso para cunho científico.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino de 46 anos procurou nosso serviço relatando aumento assimétrico do volume abdominal há 5 meses, associado à dor em hipocôndrio direito e empachamento pós-prandial. Antecedentes médicos sem significância. Ao exame físico, apresentava massa endurecida em hipocôndrio direito, de contornos bem definidos, indolor à palpação. Exames laboratoriais revelaram hemograma normal, assim como as provas de função e perfil hepático e renal. Alfafetoproteína, antígeno carcinoembrionário e CA 19-9 apresentavam valores normais. Foi

[1] Mestrando em Hepatologia. Cirurgião da equipe de Cirurgia Gastrointestinal e Transplante Hepático da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA).
[2] Doutor. Professor de Cirurgia da UFCSPA. Cirurgião da equipe de Cirurgia Gastrointestinal e Transplante Hepático da UFCSPA.
[3] Professor Titular de Cirurgia da UFCSPA. Cirurgião da equipe de Cirurgia Gastrointestinal e Transplante Hepático da UFCSPA.
[4] Livre-Docente. Chefe do Departamento de Cirurgia da UFCSPA. Cirurgião da equipe de Cirurgia Gastrointestinal e Transplante Hepático da UFCSPA.

solicitada tomografia computadorizada (TC) de abdome com contraste, que evidenciou volumosa lesão expansiva com densidade predominantemente de partes moles com áreas de necrose no abdome direito, posterior ao fígado e cranial ao rim direito, estendendo-se desde o diafragma até próximo à bifurcação da aorta abdominal, medindo 25,3 x 16,3 x 16,7 cm. Apresentava impregnação heterogênea pelo contraste venoso, mantendo relação íntima com a veia cava inferior e veia renal direita. A hipótese de neoplasia de adrenal direita foi inicialmente considerada (Figura 1).

Os exames laboratoriais foram então complementados, sendo solicitados aldosterona e renina séricas e dosagem urinária de 24 horas de catecolaminas e ácido vanil-mandélico, que foram normais. O caso foi discutido em conjunto com paciente e familiares, e o tratamento cirúrgico foi indicado.

Realizou-se laparotomia mediana, sendo observada logo de início a volumosa massa retroperitoneal descrita. Após ampla mobilização da goteira parietocólica direita, verificou-se a íntima relação da lesão com a veia cava inferior, o fígado e o rim direito. Procedeu-se à ligadura cuidadosa dos vasos nutridores da lesão e ao seu descolamento das estruturas retroperitoneais, com retirada em bloco da peça (Figura 2). A cirurgia foi sem intercorrências. A peça cirúrgica pesou 6.176g e mediu 30,3 x 15,6 x 17,2 cm. O resultado da análise imuno-histoquímica encontra-se na Tabela 1.

DISCUSSÃO

O tumor fibroso solitário (TFS), neoplasia mesenquimal rara que acomete geralmente a pleura visceral, foi primeiramente descrito em 1931 por Klempere e Rabin (5). Estima-se que de 78-88% dos TFSs sejam benignos e de 12 a 22% malignos (6).

England *et al* (7) elaboraram uma classificação para definir malignidade nos TFSs, a saber: 1) alta celularidade com desarranjo nuclear; 2) atividade mitótica elevada; 3) pleomorfismo subclassificado em leve, moderado ou intenso,

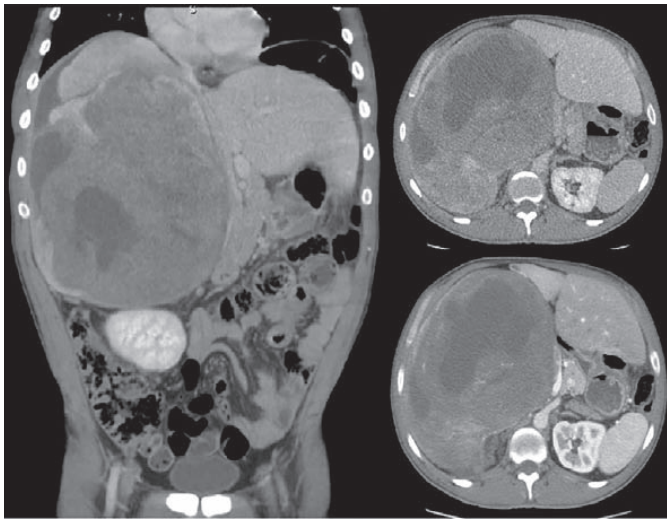


Figura 1 – Tomografia de abdome evidenciando volumosa lesão abdominal.

Tabela 1 – Análise imuno-histoquímica da peça cirúrgica.

Painel de anticorpos utilizados	Resultado
Vimentina (V9)	POSITIVO
CD 34 (QBEnd-10)	POSITIVO
Beta-catenina	POSITIVO
P53 (7JUL)	POSITIVO
CD 99 (12-E7)	POSITIVO
Bcl-2 (E12)	POSITIVO
Ki-67 (MIB-1)	MENOR QUE 1%
S 100 (policlonal)	NEGATIVO
Desmina (D33)	NEGATIVO
CD 31 (JC70A)	NEGATIVO
CD 117 (policlonal)	NEGATIVO
DOG-1 (K9)	NEGATIVO
Actina ML (1A4)	NEGATIVO
EMA (E29)	NEGATIVO
CKM (AE1/AE2)	NEGATIVO



Figura 2 – A) Leito de ressecção e relações anatômicas. B e C) Peça cirúrgica.

levando em consideração o tamanho nuclear, sua irregularidade e a proeminência nucleolar. É importante ressaltar que alguns autores sugerem também uma associação entre o comportamento clínico dos TFSs e o tamanho do tumor, presença de hemorragia e necrose (7). No caso do nosso paciente, foram encontrados baixa atividade mitótica e pleomorfismo leve, o que o caracteriza como tumor fibroso de baixo grau. Encontra-se há 12 meses livre de doença, sem sinais de recidiva.

O TFS deve entrar no diagnóstico de qualquer neoplasia de origem mesenquimal que se apresente com células fusiformes. É, muitas vezes, difícil diferenciá-lo de fibrossarcomas, leiomiomas e angiomiolipomas, entre outros (2). A imuno-histoquímica, assim, exerce um papel fundamental, visto que o TFS habitualmente expressa o CD 34 e bcl-2.

A excisão cirúrgica completa é o tratamento de escolha para este tipo de lesão. O acompanhamento pós-operatório a longo prazo é importante, uma vez que o TFS pode recorrer localmente (2). A forma maligna provoca um curso agressivo da doença, com invasão local, recorrência da doença e metástases. Assim, quimioterapia pós-operatória é recomendada para doença maligna (8).

É importante lembrar que metade dos casos de TFS malignos é positivo para o c-kit (CD 117) e, nesses casos, os inibidores de tirosina quinase, tais como imatinibe e sunitinibe, utilizados para tratamento das neoplasias estromais gastrointestinais, podem representar uma alternativa de tratamento para os TFSs (9).

CONCLUSÃO

Apresentamos, assim, o caso de um paciente com tumor fibroso solitário volumoso, de localização retroperitoneal. O diagnóstico pré-operatório é muitas vezes difícil, e o tratamento de eleição é cirúrgico. O acompanhamento pós-operatório a longo prazo é fundamental, visto que recorrências tardias podem ser encontradas.

REFERÊNCIAS

1. Bae JM, Kim SW, Kim SW, Song SK. Malignant Solitary Fibrous Tumor of Retroperitoneum Mimicking Gastric Submucosal Tumor. Korean J Gastroenterol. 2011;57(1):47-50.
2. Zong L, Chen P, Wang GY, Zhu QS. Giant solitary fibrous tumor arising from greater omentum. World J Gastroenterol 2012; 18(44): 6515-6520.
3. el-Naggar AK, Ro JY, Ayala AG, Ward R, Ordóñez NG. Localized fibrous tumor of the serosal cavities. Immunohistochemical, electron-microscopic, and flow-cytometric DNA study. Am J Clin Pathol. 1989 ;92(5):561-5.
4. Hanau CA, Miettinen M. Solitary fibrous tumor: histological and immunohistochemical spectrum of benign and malignant variants presenting at different sites. Hum Pathol. 1995;26(4):440-9.
5. Klempere P, Rabin CB. Primary neoplasmas of the pleura. Arch Pathol. 1931; 11: 385-412.
6. Robinson LA. Solitary fibrous tumor of the pleura. Cancer Control 2006; 13: 264-269.
7. England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ. Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases. Am J Surg Pathol 1989; 13: 640-658.
8. Ramdial PK, Nadvi S. An unusual cause of proptosis: orbital solitary fibrous tumor: case report. Neurosurg. 1996; 38: 1040-1043.
9. Stacchiotti S, Negri T, Palassini E, Conca E, Gronchi A, Morosi C et al. Sunitinib malate and figitumumab in solitary fibrous tumor: patterns and molecular bases of tumor response. Mol Cancer Ther 2010; 9: 1286-1297.

✉ Endereço para correspondência
Uirá Fernandes Teixeira
Rua Prof. Cristiano Fischer, 818
91.410-000 – Porto Alegre, RS – Brasil
☎ (51) 3226-4859
💻 uiraft@yahoo.com.br

Recebido: 23/6/2013 – Aprovado: 23/9/2013