



RELATO DE CASO: SARCOMA DE PARTES MOLES EM REGIÃO PLANTAR.

Renata Santana Matiles¹, Arthur Porto², Patrícia Costa Lopes³, Sara Hertel Ribeiro Dávila⁴, Yan Ker Marrara Peixoto⁵, Sergio Alvim Leite⁶.

¹Discente de Medicina, UniFacig, renatasantanamatiles@hotmail.com

²Discente de Medicina, UniFacig, portathur97@gmail.com

³Discente de Medicina, UniFacig, patriciacostalopes04@gmail.com

⁴Discente de Medicina, UniFacig, sarahertelri@gmail.com

⁵Discente de Medicina, UniFacig, yankemp@hotmail.com

⁶Docente no curso de Medicina, UniFacig, sergioalvimleite@hotmail.com

Resumo: Os sarcomas de partes moles (SPM) são neoplasias malignas que se desenvolvem em tecidos mesenquimatosos como muscular, adiposo, neural, fibroso, vascular, sinovial e tecidos profundos da pele. Tal tumor pode se desenvolver em qualquer local do corpo, tendo uma maior tropia por extremidades como os membros superiores e inferiores, sendo 40% dos casos em membros inferiores. I.D.J., 54 anos, diagnosticada com sarcoma na área plantar do pé esquerdo e expansão para as regiões entre os metatarsos, relatório imuno-histoquímica acusou neoplasia mesenquimal com áreas de padrão hemangiopericítico e de baixo grau histológico e através dos exames já realizados não se pôde definir o tipo de sarcoma. Foi indicada amputação de membro como tratamento resolutivo, não sendo bem aceito pela paciente. Devido ao fato de os SPM serem raros, de terem variadas formas de apresentação e ser escasso o conhecimento acerca desse tipo de tumor, geralmente são negligenciados ou tratados de maneira errônea. Devido à dimensão do tumor, à localização e ao risco de metástase, para o caso descrito foi indicada a amputação do pé acometido como medida terapêutica, no entanto, a paciente recusou.

Palavras-chave: Neoplasia; Metatarsos; Membros inferiores; Sarcoma; Cirurgia oncológica;

Área do Conhecimento: Ciências da Saúde.

1 INTRODUÇÃO

Os sarcomas de partes moles (SPM) são neoplasias malignas que se desenvolvem a partir de tecidos como muscular, adiposo, neural, fibroso, vascular, sinovial e até mesmo tecidos mais profundos da pele, ou seja, se originam no mesoderma embrionário, entre a epiderme e as vísceras e são altamente heterogêneos e com diferentes padrões morfológicos e anatômico (LAHAT, 2008).

Esse grupo de tumores representa cerca de 1% das neoplasias malignas em adultos e 12% em crianças, podendo se desenvolver em qualquer lugar do corpo, porém tem uma maior afinidade por extremidades como os membros superiores e inferiores (GARCIA FILHO, 2008). Geralmente, o sarcoma aparece primariamente e não como evolução de lesão benigna pré-existente. Sua evolução e o prognóstico estão relacionadas quanto ao grau, seu tipo histológico, tamanho do tumor, a localização, a presença de metástase e a profundidade (MANOEL, 2008).

Esse grupo de tumores malignos manifestam-se geralmente como lesões profundas, podendo acometer também a pele e o tecido subcutâneo e podem gerar lesões dermatológicas através de três maneiras bem distintas: (1) origem direta na pele e no tecido subcutâneo, os chamados sarcomas superficiais, que ficam acima da fáscia muscular, (2) extensão de lesões profundas e (3) metástase para a pele, sendo esse último, um fenômeno bastante raro (FLEURY, 2006).

Existem cerca de 50 tipos diferentes de sarcoma, algumas mais raras e outras mais comuns, os principais tipos histológicos encontrados são: Liposarcoma, Sarcoma Sinovial, Leiomiomasarcoma (LMS), Fibrosarcoma e Angiosarcoma. Diversos são os Fatores de risco predisponentes para, dentre eles temos a predisposição genética, a exposição à radioterapia ou quimioterapia prévia, carcinogênicos químicos, irritação crônica, linfedemas e infecções por microrganismos que provocam neoplasias a longo prazo como HIV e Herpes vírus 8 (SINHA, 2010).

O tratamento do SPM representa um grande desafio, tanto para os profissionais da saúde, quanto para o paciente portador. A conduta a ser tomada é escolhida a partir da classificação do tumor quanto ao seu tamanho e o seu grau: lesões menores que 5 centímetros (cm) e de baixo

grau, é indicado apenas ressecção; lesões maiores que 5 cm e/ou de alto grau é indicada radioterapia com posterior ressecção cirúrgica (terapia combinada); já para doenças em fase metastática, recebem tratamento paliativo com quimioterapia isolada ou combinada com ressecção e radioterapia (SINHA, 2010).

Portanto, o paciente, quando submetido a uma intervenção cirúrgica, sente-se bastante frágil e sensível, sendo necessária uma abordagem interdisciplinar a fim efetuar a ressecção completa do tumor e manter a função orgânica, principalmente quando se trata de sarcomas em extremidades (CORREA, 2005). O paciente, quando submetido a uma intervenção cirúrgica, sente-se bastante frágil e sensível. A terapia mais utilizada por cirurgiões atualmente é a ressecção conservadora associada a radioterapia externa e a braquiterapia de baixa dose. Devido à grande precisão necessária para se fazer a ressecção completa do tumor, tentando ao máximo evitar-se amputações, algumas falhas locais ao redor da lesão ainda acontecem, favorecendo ao mau prognóstico e dificultando futuras intervenções cirúrgicas (PELLIZZON, 2002).

Nesse sentido, o presente trabalho objetiva apresentar um caso de sarcoma de partes moles em região plantar, discorrer sobre sua complexidade e as implicações no processo saúde-doença para o paciente. Aliado a isso, discorre-se sobre o diagnóstico e conduta para tal enfermidade com o intuito de reunir informações relevantes para culminar em melhor desfecho do caso.

2 METODOLOGIA

Trata-se de um estudo descritivo do tipo Relato de Caso, quantitativo que, por definição, busca identificar grupos de risco para a doença. Os dados e exames que compõem o estudo foram obtidos a partir do prontuário da paciente junto ao médico responsável pelo caso, a paciente autorizou o uso e a publicação da pesquisa. Aliada a isso foi feita uma breve revisão na literatura sobre os sarcomas de partes moles evidenciando aqueles que acometem as extremidades, para tal utilizou-se as bases de dados Scielo, Google Acadêmico e MedLine, além de dados publicados por organizações nacionais sobre câncer do Brasil (INCA) e Estados Unidos (TACS), priorizou-se modelos de estudo com maior relevância epidemiológica e também mais atuais.

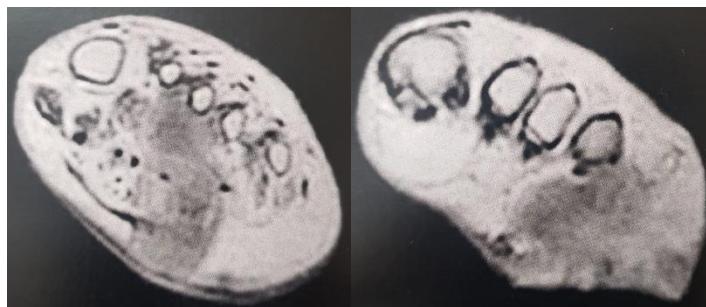
3 RESULTADOS E DISCUSSÃO

I.D.J.S., 54 anos, sexo feminino, sem queixas cardíacas importantes, hipertensa em tratamento controlado, busca atendimento médico após recidiva pela terceira vez de sarcoma na área plantar esquerda com infiltração nas regiões entre os metatarsos. O relatório de imuno-histoquímica feito através do material da pele de região plantar inferiu neoplasia mesenquimal com áreas de padrão hemangiopericítico e de baixo grau histológico. As reações para o procedimento envolveram testes automatizados com Ventana BenchMark, Roche e/ou DakoAutostainer Link 48, Agilent e a biopsia revelou as seguintes características: neoplasia mesenquimal composta por células de núcleos ovoides de citoplasma escasso e claro dispostas em blocos de tamanhos variados e estroma hialinizado de permeio; áreas com células fusiformes e áreas com arranjos trabeculares; vasos hemangiopericíticos; envolvimento desde a derme superficial até tecido subcutâneo; presença esparsa de mitose; ausência de necrose. O ensaio imuno-histoquímico foi negativo para todos os antígenos testados (ver tabela 1 e figura 1) não permitindo assim a identificação da histogênese das células neoplásicas, inferindo-se assim o resultado de Sarcoma de Baixo Grau.

Tabela 1 – Pannel de Anticorpos testados.

Antígeno	Anticorpo (clone)	Resultado
EPG		Negativo
S100		Negativo
EMA (MUC 1)	E29	Negativo
DESMINA	DE-R-11	Negativo
AE1AE3	AE1AE3	Negativo
AML	HUC1-1	Negativo
CD34	QBEnd-10	Negativo
MUC 4		Negativo

Figura 1 – Imagem da Imuno-Histoquímica.



Foi indicada amputação de membro como conduta terapêutica resolutive, porém não houve adesão por parte da paciente. Sendo assim, ela procurou outras opiniões médicas a fim de evitar tal procedimento. A ressecção do tumor foi indicada aliada a sessões de radioterapia. Ciente das condições, a paciente concordou em se submeter a ressecção a qual pode ser observada na Figura 2 que se deu sem intercorrências e agora prepara-se para dar início aos procedimentos radioterápicos.

Figura 2 – Região plantar após excisão do tumor.



Os sarcomas são neoplasias mesenquimais malignas de origem não epitelial, eles se desenvolvem a partir de tecidos derivados da camada germinativa chamada mesoderma, a qual produz condrócitos, osteócitos, adipócitos, tenócitos e células hematopoiéticas. Em sua maioria se formam no tecido ósseo e representam um grupo que pode ser encontrados mais de 50 apresentações histológicas diferentes, mas aqueles a que se dedica este estudo - os sarcomas originários nos tecidos moles - se desenvolvem a partir de músculos, nervos, tecido fibroso, vasos sanguíneos e nervos (derivados do neuroectoderma).

Os sarcomas de partes moles são bastante agressivos, capazes de gerar metástases e ainda recidivar (FLEURY et al., 2006). Apesar da capacidade de aparecerem em qualquer parte do corpo, os sarcomas são frequentemente identificados na região apendicular e extremidades, 50% deles estão nessa região, prevalecendo em membros inferiores (SILVA, 2011) e só 5% tem tropismo pelos pés (RUGGIERI et al., 2014)

Segundo The American Cancer Society's, nos EUA, todos os anos são diagnosticados cerca de 12.750 novos casos de sarcomas de tecidos moles nesse país e, no Brasil, estima-se aparecimento de 3.400 novos casos/ano. Para Silva (2011) e Santos et al (2008), a doença está intimamente relacionada a idade maior que 50 anos, sexo masculino e caucasianos. Os SPM mais prevalentes são os fibro-histiocitomas — característicos dos membros superiores e inferiores e maiores de 50 anos -, liposarcomas — originários no tecido adiposo e muito comuns na perna, fossa poplíteia e espaço retroabdominal, acometem indivíduos entre 50 a 65 anos — e leiomiosarcoma — aparecem na musculatura lisa.

De acordo com Santos et al (2008), os sarcomas, diferente da maioria dos cânceres parece não estar associado a hábitos de vida como tabagismo, dieta e exercícios deficitários, mas sim a exposição a radiação devido a outro episódio de câncer pregresso. Apesar dos esforços em

diminuir a área alvo e limitar danos, 5% dessas complicações decorrem dessa submissão (THE AMERICAN CANCER SOCIETY'S, 2019). Linfedemas crônicos como em casos de retirada da mama ou filariose crônica são preponderantes para o aparecimento dos sarcomas. Além disso, alguns defeitos genéticos são herdados e favorecem o desenvolvimento de neoplasias, alguns desses defeitos se apresentam fenotipicamente como a Neurofibromatose, Síndrome de Gardner, Síndrome de Li-Fraumeni, Retinoblastoma, Síndrome de Werner, Síndrome de Gorlin e Esclerose Tuberosa. É válido ressaltar que pacientes com histórico familiar reconhecido devem, a fim de prevenir e se resguardar, realizar aconselhamento gênico e também o rastreamento de tais genes para identificar suscetibilidade sob supervisão de profissionais da área de genética. Ademais, ainda investiga-se, mas sem evidências concretas a relação de sarcomas com produtos químicos, principalmente fitossanitários derivados do ácido fenoxiacético e clorofenois (FINGERHUT, 1991). Sarcomas também estão relacionados a trauma local e cicatrização, principalmente quando associados a cicatrizes de imunização como varicela (GREEN E HEYMANN, 2003).

Sinais e sintomas desse tipo de neoplasia costumam ser inexistentes na fase inicial, geralmente o paciente relata o crescimento lento de uma massa em determinada região do corpo facilmente percebidas nas extremidades, pescoço, cabeça e quando acima da fáscia, no entanto, na apresentação retroperitoneal e visceral o diagnóstico é mais difícil e tardio com pior prognóstico. Dependendo da extensão, essa massa pode atingir nervos, vasos e órgãos, gerando sintomatologia específica relacionada à estrutura acometida (GARCIA FILHO, 2008).

O diagnóstico em sua maioria é feito durante a quinta década de vida, apenas 10% dos casos acometem menores de 20 anos (SILVA, 2011). Para o diagnóstico da afecção é comum o uso de exames de imagem para identificar a massa tumoral tais como RX, TC, RM – preferidos quando suspeita-se de sarcoma em pernas e braços -, USG, PET (pouco usado para sarcomas). Após a identificação do tumor é feita a biopsia – aspirativa ou excisional - para esclarecer e classificar o tipo em questão (SANTOS, 2008) e pode se aliar ao ensaio imuno-histoquímico que permite a identificação das células tumorais.

Apesar do ensaio neste relato não conseguir identificar o tipo de sarcoma, fato este corriqueiro, segundo estudo realizado no Instituto Ortopédico Rizzoli na Itália, os SPM mais comuns da região plantar são os sarcomas sinoviais, fibrossarcoma e o rabdiosarcoma (RUGGIERI, 2014). Aquele caracteriza-se por estar intimamente relacionado a tendões e fâcias, histologicamente predominam células epiteliais e fusiformes, mais comum em jovens (ROSA, 2002). Este surge de fáscia, aponeurose, são firmes, crescem de maneira infiltrativa e difusa, predominam fibroblastos (SANTOS, 2008). Já o último, muito encontrado em crianças, origina-se da musculatura esquelética e intimamente relacionada a síndrome de Li Fraumeni e a mutação no gene tp53 (SOUZA, 2014).

A seguir, é feito o estadiamento do tumor que serve para determinar fatores tais como conduta, terapêutica e prognóstico. O melhor sistema para estadiamento de tumores de partes moles em extremidades é o disposto pelo *American Joint Committee on Cancer* (AJCC) de 2018, baseado no sistema TNMG (*tumor, nodes, metastasis e grade*). Essa classificação pode ser melhor compreendida através da análise da tabela abaixo:

Tabela 2 – Classificação de estadiamento de tumores.

Estadiamento AJCC	Estadiamento TNMG	Descrição dos achados
IA	T1, N0, M0, G1/GX	Câncer menor ou igual a 5cm, sem metastatização para linfonodos ou outros órgãos.
IB	T2/T3/T4, N0, M0, G1/GX	Câncer entre 5cm a 10cm/ Câncer entre 10cm a 15cm/ Câncer maior que 15cm, sem metastatização para linfonodos ou outros órgãos.
II	T1, N0, M0, G2/G3	Câncer menor ou igual a 5cm, sem metastatização para linfonodos ou outros órgãos.
IIIA	T2, N0, M0, G2/G3	Câncer entre 5cm a 10cm, sem metastatização para linfonodos ou outros órgãos.
IIIB	T3/T4, N0, M0, G2/G3	Câncer entre 10cm a 15cm/ Câncer maior que 15cm, sem metastatização para linfonodos ou outros órgãos.
	T1/T2/T3/T4, N1, M0, G1/G2/G3/GX	Câncer em qualquer tamanho, com metástases em linfonodos proximais, sem metastatização para outros órgãos.
	Ou	Ou
IV	T1/T2/T3/T4, N0/N1/NX, M1, G1/G2/G3/GX	Câncer em qualquer tamanho, com ou sem metástases em linfonodos proximais, com metastatização para outros órgãos.

*A classificação *grade* baseia-se em 3 critérios: diferenciação celular, nível mitótico e necrose tumoral, a classificação é feita a partir do número de pontos obtidos em cada critério (FNCLCC system).

Baseado nessa diretriz e usando a biópsia como guia, é possível classificar o sarcoma desse estudo como tipo IB, pois de acordo com a correspondência demonstrada na Classificação de Tumores Malignos do INCA (2004), sarcomas de baixo grau possuem nível de graduação G1 e pelo seu tamanho encaixa-se no nível T2.

A metástase se dá por via hematogênica, sendo comum em metade dos casos e, em sua maioria, para as vias aéreas inferiores (SILVA, 2011), já a o comprometimento linfonodal é geralmente raro, em níveis de 2,6% de acordo com Enzinger e Weiss (2001). A profundidade do tumor também é determinante para determinar prognóstico sendo aqueles abaixo da fáscia considerados profundos e os acima, superficiais.

Até os anos 90 a amputação era saída terapêutica frequente, chegando a ser a escolha em até 90% dos casos, no entanto, com o avanço da medicina centrada na pessoa e a busca pela *shelflife*, a preservação dos membros é vista em cerca 80% dos casos. O tratamento da neoplasia é feito em consonância com seu tipo e localização, e, em geral, segue-se o protocolo usado no caso, primeiro é feita a ressecção tumoral completa em monobloco evitando perdas funcionais a exemplo lesão de tendões (SILVA, 2011; DUVAL et al, 2012), e, em seguida, encaminha-se o paciente para sessões de radioterapia a fim de evitar a recidiva do problema, em caso de metástase, há início de quimioterapia sendo preferida a doxorrubicina para o tratamento. Hoje, sabe-se que a amputação só deve ser considerada se a retirada do tumor não promover margens negativas ou comprometer estruturas neurovasculares (SILVA, 2011).

Segundo Teixeira (2007), em uma pesquisa realizada com 30 pacientes no HC-UFMG, 70% dos pacientes possuem uma sobrevida de 5 anos e os fatores para essa condição são a graduação histológica e o baixo grau, sinônimo de baixo risco de metástase.

4 CONCLUSÃO

Sarcomas são exemplares de neoplasias malignas geradas a partir de tecido mesenquimatoso, e podem ocorrer em qualquer local do corpo, com maior incidência em extremidades. Apesar da sua baixa incidência, são bastante agressivos, sendo capazes de causar metástase além do alto índice de recidiva. No Brasil, estima-se uma incidência de 3.400 casos/ano, sendo mais comum o surgimento em pessoas caucasianas e acima de 50 anos de idade. Os SPM mais comuns são os fibro-histiocitomas, liposarcomas, retroabdominal e leiomiomasarcoma.

No seguinte caso apresentado, diante dos exames laboratoriais realizados, não foi possível definir qual o tipo histológico do SPM, porém segundo a literatura o tipo de sarcoma mais comum planta de pé são os sarcomas sinoviais, fibrossarcoma e o rabdiosarcoma. Logo após a tipagem histológica foi feito o estadiamento, sendo concluído que é uma neoplasia da classe IB, baseado no sistema TNMG. Dentre as principais complicações desse grupo de tumores, ganha notoriedade a metástase para as vias aéreas inferiores, que acontece via hematogênica.

Em virtude da rara incidência de SPM e de sua alta variabilidade quanto a seu tipo histológico, anatômico, grau e tamanho do tumor, o tratamento dessa enfermidade não é realizado adequadamente na maioria das vezes. A profundidade do tumor também é determinante para determinar prognóstico sendo aqueles abaixo da fáscia considerados profundos e os acima, superficiais ou epiteliais.

Por fim, como conduta terapêutica resolutiva, foi indicada para o caso, como era de costume até os anos 90, a amputação total do membro inferior acometido, que não foi bem aceito pela paciente, fazendo com que buscasse outras opiniões médicas. A ressecção conservadora do tumor, que retira apenas o tumor e margens de segurança próximas, foi indicada aliada a radioterapia local. A intervenção foi feita sobre reconhecimento do paciente de que teria possibilidade do procedimento não ser totalmente resolutivo, gerando recidivas futuras ou, devido a intercorrências intracirúrgicas, como sangramento intenso, optar pela amputação para solucionar a situação. Diante das condições, a paciente concordou em se submeter à cirurgia, que aconteceu sem grandes intercorrências e agora aguarda para dar início a radioterapia localizada.

5 REFERÊNCIAS

LAHAT, Guy; LAZAR, Alexander; LEV, Dina. Sarcoma epidemiology and etiology: potential environmental and genetic factors. **Surgical Clinics of North America**, v. 88, n. 3, p. 451-481, 2008.

GARCIA FILHO, Reynaldo Jesus. Tumores ósseos e sarcomas dos tecidos moles. **Einstein**, v. 6, n. 1, p. S102-119, 2008.

FLEURY JR, Luiz Fernando Fróes; SANCHES JR, José Antonio. Primarycutaneous sarcomas. **Anais Brasileiros de Dermatologia**, v. 81, n. 3, p. 207-221, 2006.

MANOEL, Wilmar José et al. Sarcomas de Partes Moles: Resultados do Tratamento dos Tumores de Baixo Grau. **Revista Brasileira de Cancerologia**, v. 54, n. 1, p. 17-24, 2008.

SINHA, Shiba; PEACH, A. Howard S. Diagnosis and management of soft tissue sarcoma. **Bmj**, v. 341, p. c7170, 2010.

CORREA, Danton S. et al. Sarcoma sinovial de extremidades com doença localizada ao diagnóstico: tratamento e padrões de recidiva em 57 casos. **Rev. Col. Bras. Cir.**, Rio de Janeiro, v. 32, n. 6, p. 304-309, Dec. 2005 .

PELLIZZON, Antônio Cássio Assis et al. Cirurgia conservadora, radioterapia externa e reforço de dose com braquiterapia de alta taxa de dose: uma nova perspectiva no tratamento de sarcomas de partes moles do adulto. **Radiologia Brasileira**, 2002.

SILVA, Eliane. Sarcomas de partes moles de extremidades: análise da sobrevida, funcionalidade e qualidade de vida no Rio de Janeiro. **Biblioteca de Saúde Pública**, Rio de Janeiro, 22 ed., 2011.

FLEURY JR, Luiz Fernando Fróes. Sarcomas cutâneos primários: estudo retrospectivo de casos registrados na divisão de dermatologia do Hospital das Clínicas da FMUSP no período de 1992 a 2002. **Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo**, São Paulo, 2006.

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Instituto Nacional do Câncer . Classificação de Tumores Malignos. Rio de Janeiro, 6 ed., 2004.

EUA. American Cancer Society. Soft Tissue Sarcomas. Available from: <https://www.cancer.org/cancer/soft-tissue-sarcoma/about/key-statistics.html>

SILVA, Eliane Oliveira da. Sarcomas de partes moles de extremidades: análise da sobrevida, funcionalidade e qualidade de vida no Rio de Janeiro. **Escola Nacional de Saúde Pública Sergio Arouca**, Rio de Janeiro, 22 ed, 2011.

DUVAL, Marta Amaro da Silveira et al. Soft tissue sarcomas: five-year surgical experience in a teaching hospital. **Revista HCPA**, v. 32, n.3, p.269-274, 2012.

SOUZA, Bianca Amanda de Oliveira; SIQUEIRA, Carla Silva. Approach of malignant neoplasms with focus on rhabdomyosarcoma type. **Revista Odontológica de Araçatuba**, v.35, n.2, p. 19-25, Julho/Dezembro, 2014

ROSA, Ana Cláudia Ferreira et al. Fibrous synovial sarcoma of the foot – a case report. **Radiol Bras**, v.35, n.1, p.51–54, 2002

SANTOS, Carlos Eduardo Rodrigues et al. **Fundamentos de Dermatologia**. Rio de Janeiro: Atheneu, v. 2, p. 1761-1774, 2008.

FINGERHUT, MA et al. Cancer mortality in workers exposed to 2,3,7,8-tetrachlorodibenzo-p-dioxin. **N Engl J Med**. v.324, n.4, 1991 Jan.

GREEN JJ, HEYMANN WR. Dermatofibrosarcoma protuberans occurring in a smallpox vaccination scar. **J Am Acad Dermatol**, v.48, 2003 May.

TEIXEIRA, L. E. M. **Fatores prognósticos para o desenvolvimento de metástases e recidiva local nos sarcomas de tecidos moles de extremidades**. Dissertação (Mestrado em Cirurgia). Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Minas Gerais, Minas Gerais, 2007, 93 fl.