Angiol Cir Vasc. 2015;11(2):79–83

ANGIOLOGIA
E CIRURGIA VASCULAR

www.elsevier.pt/acv

CASE REPORT

Tratamento cirúrgico de um leiomiossarcoma do membro inferior

Mariana Moutinho[a,*], Emanuel Silva[a], Pedro Amorim[a], Hugo Freitas[b], Ana Evangelista[a] e José Fernandes e Fernandes[a]

[a] *Clínica Universitária de Cirurgia Vascular, Hospital de Santa Maria CHLN, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal*
[b] *Serviço de Cirurgia Plástica, Hospital de Santa Maria CHLN, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal*

Recebido a 12 de agosto de 2014; aceite a 17 de março de 2015
Disponível na Internet a 23 de abril de 2015

PALAVRAS-CHAVE
Leiomiossarcomas;
Membro inferior;
Ressecção radical;
Reconstrução vascular

Resumo
Introdução: Os sarcomas do membro inferior representam a localização mais comum dos tumores do tecido conjuntivo e nenhum outro tratamento demonstrou ser melhor do que o cirúrgico. O objetivo deste trabalho é apresentar o caso de uma mulher de 59 anos com um leiomiossarcoma localizado na coxa esquerda.
Caso clínico: Os autores descrevem o caso de uma doente de 59 anos de idade, assintomática até janeiro de 2013, altura em que identificou uma tumefação na coxa esquerda, indolor e de crescimento progressivo. Sem sinais de compromisso neurovascular. Ao exame objetivo identificou-se uma massa com cerca de 10 cm de diâmetro, aderente aos planos profundos, sem pulsatilidade. Não apresentava adenopatias palpáveis e os pulsos estavam presentes e simétricos. Realizou RMN que revelou uma lesão sólida em plano intermuscular projetada ao longo do pedículo vasculo-nervoso. A biópsia incisional demonstrou tratar-se de um leiomiossarcoma. Em articulação com o serviço de cirurgia plástica foi realizada uma ressecção alargada do leiomiossarcoma, seguida de reconstrução da artéria femoral superficial e veia femoral com interposição da veia grande safena contralateral em posição femoro-femoral. O procedimento decorreu sem intercorrências de relevo.
Discussão e conclusão: Os leiomiossarcomas são tumores malignos e localmente agressivos, sendo a ressecção alargada (*no touch no see*) a melhor possibilidade terapêutica, tornando-se indispensável uma abordagem multidisciplinar para se alcançar a cura com preservação funcional do membro mesmo com ressecções radicais.
© 2014 Sociedade Portuguesa de Angiologia e Cirurgia Vascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este é um artigo Open Access sob a licença de CC BY-NC-ND (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

* Autor para correspondência.
Correio eletrónico: mariana_sasm@hotmail.com (M. Moutinho).

http://dx.doi.org/10.1016/j.ancv.2015.03.005
1646-706X/© 2014 Sociedade Portuguesa de Angiologia e Cirurgia Vascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este é um artigo Open Access sob a licença de CC BY-NC-ND (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

KEYWORDS
Leiomyosarcomas;
Lower limb;
Radical resection;
Vascular reconstruction

Surgical treatment of a lower limb leiomyosarcoma

Abstract
Introduction: The lower limb sarcomas represent the most common location of tumors of the connective tissue and no other treatment proved to be better than surgery. The objective of this paper is to present a case of leiomyosarcoma located in the left thigh of a 59 year old woman.
Case report: The authors describe the case of a 59 year old woman, asymptomatic until January 2013, when a swelling, painless and progressive growth in the left thigh has been identified. No signs of neuro-vascular compromise. A mass with 10 cm diameter, adhering to the deep planes, without pulsatility, has been identified through physical examination. She had no palpable lymphadenopathy and pulses were present and symmetrical. MRI revealed a solid lesion in intermuscular plane designed along the vascular-nervous pedicle. The incisional biopsy confirmed a leiomyosarcoma. Together with the Plastic Surgery service a wide resection of leiomyosarcoma was performed followed by reconstruction of the SFA and the FV with interposition of the contralateral great saphenous vein in femoro-femoral position. The procedure was held without significant complications.
Discussion and conclusion: Leiomyosarcomas are malignant and locally aggressive, therefore the extended resection (no touch no see) has been proved to be the best therapeutic option, as a multidisciplinary approach in order to achieve the cure with functional preservation of the member even with radical resections becomes indispensable.
© 2014 Sociedade Portuguesa de Angiologia e Cirurgia Vascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

Introdução

Os tumores do tecido conjuntivo são um grupo muito heterogéneo de neoplasias, com diferentes classificações histológicas, onde estão incluídos os sarcomas. Estes são tumores malignos não só pelo seu poder de crescimento localmente agressivo e destrutivo, como também pela possibilidade de metastização à distância. São classificados em 2 tipos, segundo a classificação TNM, tumores mais agressivos (alto grau, com baixo grau de diferenciação) ou menos agressivos (baixo grau, bem diferenciados) e em 3 graus, segundo um *score* histológico (grau 1, 2 e 3). Os sarcomas são uma doença rara com uma incidência de cerca de 1:100.000 nos adultos, correspondendo a 1-2% das doenças malignas. Não existe predisposição por um género e a idade média é entre os 50 e os 60 anos[1].

Apesar da maioria dos sarcomas do tecido conjuntivo serem esporádicos, existem alguns fatores considerados de risco para este tipo de tumores, nomeadamente a mutação do gene de supressão tumoral p53 – síndrome de Li-Fraumeni, a exposição a radiação e a neurofibromatose tipo I. O traumatismo, contudo, não é considerado um fator de risco comprovado, ainda que os doentes tendam a associar muitas vezes o surgimento da tumefação tumoral com um episódio de trauma.

A metastização hematogénica é a mais comum nestes tumores, sendo o pulmão o órgão mais frequentemente atingido. A metastização através dos gânglios linfáticos está presente em menos de 5% dos sarcomas[2].

A ressonância magnética (RMN) é o exame complementar de diagnóstico mais adequado numa avaliação inicial deste tumores uma vez que nos permite avaliar a localização exata do tumor, as suas relações com estruturas neurovasculares e musculares adjacentes, a homogeneidade, integridade e vascularização tumoral[3]. A tomografia computorizada (TC) torácica é essencial para o estadiamento dos sarcomas enquanto a tomografia por emissão de positrões (PET) pode ser utilizada na recidiva de doença, apesar de não ser a modalidade *standard* aceite para o estadiamento destes tumores.

Até ao momento atual o único tratamento com potencial curativo e de primeira linha é o tratamento cirúrgico, enquanto a radioterapia e, menos frequentemente, a quimioterapia, são usadas como modalidades terapêuticas adjuvantes[1]. Enquanto antigamente as amputações eram a terapêutica de eleição, atualmente são apenas de última linha. Mais de 95% dos membros podem ser salvos após uma excisão radical tumoral com ou sem reconstrução neurovascular e, aliás, é hoje sabido que a amputação não se associa nem a melhor prognóstico nem a melhor qualidade de vida. Assim, a amputação primária no tratamento dos sarcomas dos membros inferiores é necessária em menos de 5% de todos os casos e em menos de 15% nas recorrências, existindo, inclusive, alguns critérios para a sua realização como, por exemplo, tumores com crescimento transmetatársico, tumores ulcerados, extensos ou circulares, recorrência após todas as opções terapêuticas aplicadas e/ou outra neoplasia do membro ipsilateral[1].

O objetivo da cirurgia reconstrutiva no sarcoma dos membros inferiores depende do perfil do doente. Assim, antes do planeamento da cirurgia existem vários fatores que devem ser tidos em consideração – idade, comorbilidades associadas, cirurgias prévias, extensão e tipo de tecidos afetados. Independente de todos os fatores condicionantes, quer do doente quer das próprias características tumorais, o objetivo é uma ressecção R0, isto é, ressecção com margens

microscopicamente livres de doença. Caso não seja possível, o recomendado é ressecar a maior parte da massa tumoral (R1/R2) seguida de radioterapia adjuvante e menos frequentemente quimioterapia. No que diz respeito às estruturas vasculares relevantes que não estão diretamente infiltradas ou encapsuladas no tumor, pode ser realizada uma ressecção da adventícia em bloco com a massa tumoral. Apenas as artérias principais que têm de ser ressecadas juntamente com o tumor são reconstruídas imediatamente e de preferência com interposição de enxerto de veia[4].

Se o sistema venoso superficial não estiver envolvido pelo sarcoma deve ser preservado, assim como as suas tributárias subcutâneas, proporcionando uma melhor recuperação, especialmente se o sistema venoso profundo esteja afetado. Apesar de alguns autores considerarem que a reconstrução do sistema venoso profundo secundária a neoplasia tem um maior grau de obstrução/trombose versus reconstrucções por traumatismo, outros estudos não verificam diferenças significativas no edema pós-cirurgia a longo prazo, podendo no entanto melhorar a reabilitação no pós-operatório imediato. Se o sistema venoso superficial não estiver envolvido pelo sarcoma deve ser preservado, assim como as suas tributárias subcutâneas, proporcionando uma melhor recuperação, caso o sistema venoso profundo esteja afetado. Apesar de alguns autores considerarem que a reconstrução do sistema venoso profundo secundária a neoplasia tem um maior grau de obstrução/trombose versus reconstruções por traumatismo[1], outros estudos não verificam diferenças significativas no edema pós-cirurgia a longo prazo[5], podendo mesmo melhorar a reabilitação no pós-operatório imediato.

A sobrevida aos 5 anos é de cerca de 85% na maioria dos estudos[1].

Através deste trabalho temos como objetivo demonstrar que o tratamento cirúrgico dos leiomiossarcomas, mesmo que agressivo, permite a preservação e funcionalidade dos membros.

Caso clínico

Doente do sexo feminino, 59 anos de idade, caucasiana, auxiliar de ação médica, encaminhada da consulta de cirurgia geral à consulta de cirurgia plástica por apresentar uma tumefação sólida na face medial do 1/3 médio da coxa esquerda, indolor, com cerca de um ano de evolução. Negava pulsatilidade, flutuação, hemorragia, ulceração ou sinais inflamatórios localizados. Negava impotência funcional, parestesias ou disestesias, claudicação, arrefecimento, edema ou cianose do membro. Sem eventos trombóticos arteriais ou venosos pregressos, emagrecimento, astenia, febre ou anorexia. Sem tosse, dispneia ou hemoptises.

Como antecedentes pessoais de realçar uma dislipidemia controlada com sinvastatina, sem outra medicação habitual. Antecedentes familiares irrelevantes.

Objetivamente a doente apresentava uma tumefação dura na face medial do 1/3 médio da coxa esquerda, ovalada, com cerca de 10 cm de maior diâmetro, sem mobilidade em relação aos planos superficiais ou profundos, sem pulsatilidade, sem sinais inflamatórios associados. Sem adenopatias. Sem outros nódulos cutâneos. Pulsos femoral, poplíteo, tibial posterior e pedioso palpáveis, amplos e simétricos (fig. 1).

Figura 1 Aspeto do membro inferior esquerdo ao exame objetivo após a biópsia.

Realizou uma ecografia de partes moles do membro inferior esquerdo (MIE) para esclarecimento do quadro que revelou uma volumosa formação nodular sólida em plano intermuscular projetada ao longo do pedículo femoral vasculo-nervoso (com moldagem das respetivas estruturas vasculares), de limite bem definido e lobulado, hipoecogénea e heterogénea medindo cerca de $9 \times 7 \times 4{,}7$ cm (de maiores eixos ecográficos longitudinal, transversal e ântero-posterior) traduzindo uma neoformação, sem características ecográficas específicas. Não foram identificadas adenopatias, com tradução ecográfica, na região inguinal homolateral.

Para melhor caracterização da massa foi feita uma RMN que revelou uma volumosa formação sólida centrada à vertente ântero-medial do terço médio da coxa esquerda, estendendo-se em plano intermuscular entre o costureiro, adutor longo (com perda de plano de clivagem com os mesmos) e vasto medial ao longo do trajeto do feixe vasculo-nervoso femoral superficial (com perda de plano de clivagem com as respetivas estruturas vasculares). Tratava-se de uma formação de limites bem definidos, com captação de contraste medindo cerca de $9{,}2 \times 5{,}4 \times 6$ cm (de maiores eixos ecográficos longitudinal oblíquo, transversal e ântero-posterior oblíquo) (fig. 2).

Neste contexto foi realizada uma biópsia incisional que foi compatível com um leiomiossarcoma da coxa esquerda. O estadiamento através de uma TC torácica não revelou evidência de metástases à distância.

O caso foi desta forma discutido com oncologia e cirurgia vascular tendo-se optado pela realização de tratamento cirúrgico com intuito curativo, sem radioterapia neoadjuvante.

A doente foi submetida a cirurgia no dia 7 de janeiro de 2014, tendo sido realizada uma ressecção alargada do leiomiossarcoma (em bloco com sartório, vasto medial, adutor longo, AFS e VF) sob a técnica *no touch no see*, assim como reconstrução da AFS e VF com interposição de veia grande safena (VGS) contralateral em posição femoro-femoral. Foi preservada a VGS esquerda e feito o encerramento direto e por planos da ferida operatória (fig. 3).

O peri e pós-operatório imediato decorreram sem intercorrências, mantendo a doente com elevação dos membros e em repouso durante os primeiros 3 dias. Iniciou fisioterapia de reabilitação ao 6.º dia tendo tido alta ao 9.º dia com

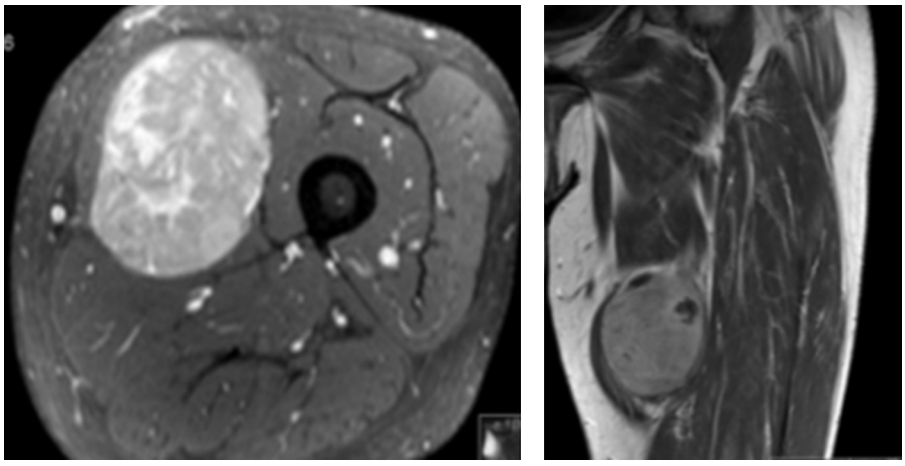

Figura 2 Imagens demonstrativas da RMN realizada pré-operatoriamente. À esquerda um corte transversal com visualização do tumor e suas relações muscular. À direita uma perspetiva coronal.

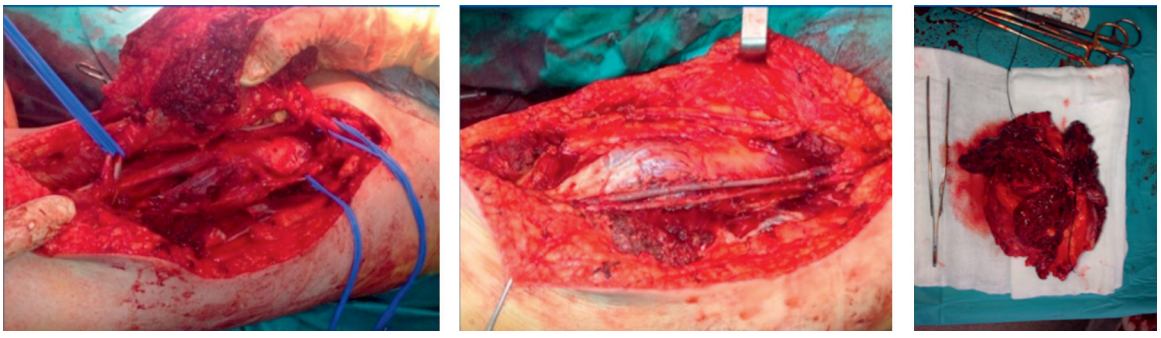

Figura 3 Imagens representativas do procedimento cirúrgico. Em cima: o aspeto tumoral intraoperatoriamente e sua relação com o feixe vasculonervoso femoral devidamente identificado. No meio: a visualização do aspeto final após reconstrução da artéria e veia femoral superficial com veia grande safena contralateral. Em baixo: aspeto macroscópico da peça operatória.

ligeiro edema do MIE do pé à raiz da coxa, sem deficit motor ou sensitivo, sem parestesias e sob uso de meia elástica que mantém até à data.

O resultado histológico revelou um tumor ovoide, bem delimitado, com 7 × 6 x 8 cm compatível com um leiomiossarcoma grau II, estando envolvido por músculo na zona mais profunda e por tecido adiposo na zona mais superficial, o tumor distava 2 cm da margem súpero-lateral que era a mais próxima. Apresentava pleomorfismo que variava de ligeiro a intenso, áreas de necrose em menos de 50% do volume da peça e 15 mitoses/campo. No estudo imuno-histoquímico observou-se imunorreatividade intensa para actina do músculo liso, desmina e H-caldesmona. A veia e artérias femorais encontravam-se sem neoplasia. Trata-se desta forma de um tumor T2bN0M0.

A doente realizou 33 semanas de radioterapia com início no dia 10 de março de 2014 tendo desenvolvido, como complicação, uma toxicidade aguda cutânea grau 2 – dermatite rádica. Foi constatado um agravamento do edema do membro inferior com trombose do enxerto venoso documentada por eco-Doppler neste mesmo período.

Aos 5 meses de pós-operatório a doente encontra-se com pulso pedioso esquerdo amplo e com trombose da reconstrução venosa, estando o edema do MIE em regressão com uma boa funcionalidade do mesmo. A doente continua a ser seguida em consulta de Cirurgia Vascular, Cirurgia Plástica e Oncologia no Hospital Santa Maria, encontrando-se sem evidência clínica de recorrência local e sem evidência radiológica de metastização à distância (tem TC toraco-abdomino-pélvica de controle sem evidência de lesões metastáticas). Aguarda realização de RMN de controlo do MIE.

Discussão e conclusão

Os tumores do tecido conjuntivo são um grupo muito heterogéneo de neoplasias, sendo os sarcomas os tumores malignos mais temidos. Contudo, trata-se de uma neoplasia rara representando apenas 1-2% de todas as neoplasias[1]. São tumores insidiosos que podem levar vários meses desde as primeiras queixas até serem diagnosticados, quer por negligência do próprio doente quer pela falta de suspeição dos profissionais de saúde[6]. O membro inferior é a localização preferencial destes tumores, correspondendo a 45% de todos os sarcomas[1]. No presente caso não foi possível identificar qualquer fator de risco para o surgimento deste tumor, sendo, por isso, considerado um tumor esporádico.

Os exames complementares mais usados nestes tumores são a RMN, para estudo tumoral (sua localização exata e relações com as estruturas neurovasculares e compartimentos musculares, determinação da homogeneidade,

integridade e vascularização) e a TC torácica, para estadiamento tumoral. Não foi realizada PET neste caso por não haver evidência de benefício para o estadiamento destes tumores e por não se tratar de uma recidiva tumoral. Contudo, a biópsia, quer excisional, para tumores com menos de 5 cm, quer incisional, para tumores com mais de 5 cm, tem um papel importante na orientação diagnóstica uma vez que os exames de imagem por si só não nos conseguem guiar para uma classificação e prognóstico que são essencialmente dependentes da histologia. O facto de termos um diagnóstico específico é fundamental para decisão da agressividade da cirurgia a realizar e respetiva reconstrução. No caso descrito, a doente não apresentava metastização à distância nem atingimento ganglionar aparente tendo realizado uma biópsia incisional devido ao tamanho tumoral.

Estatisticamente a única modalidade terapêutica que mostrou ter resultados curativos e com aumento documentado da esperança média de vida é a excisão tumoral cirúrgica com margens livres de doença, ressecção R0. Até hoje nenhuma outra terapêutica neoadjuvante ou pós-operatória pode substituir esta intervenção[1]. A nossa opção terapêutica baseou-se nestes princípios e, tal como referido na literatura, foi feito o planeamento cirúrgico tendo em conta a idade da doente, ausência de comorbilidades major (isto é, doente com bom risco cirúrgico), o seu envolvimento com feixe vasculonervoso, a ausência de cirurgias prévias no MIE, assim como o facto de se tratar de um tumor não ulcerado, circular ou recidivado. A doente foi proposta para tratamento cirúrgico (ressecção tumoral e reconstrução do membro) com intuito curativo.

A complexidade da ressecção cirúrgica e subsequente reconstrução difere consideravelmente com a localização do tumor. Devido à elevada funcionalidade anatómica dos membros com vasos, nervos, tendões, ossos e músculos com grande proximidade anatómica, mesmo pequenos tumores podem-se relevar verdadeiros desafios tanto para a ressecção tumoral como para a própria reconstrução do membro.

Qualquer cápsula ou pseudocápsula palpável pertence ao tumor e deve ser ressecada junto com ele sem criar zonas de descontinuidade – procedimento *no touch no see*, aplicado nesta doente. As artérias principais que têm envolvimento tumoral ou estão encapsuladas pelo mesmo devem ser ressecadas juntamente com o tumor e devem ser reconstruídas imediatamente, preferencialmente utilizando uma veia do membro contralateral[1]. Apesar de controverso, alguns estudos demonstram que a curto prazo a reconstrução venosa profunda parece ajudar na redução do edema no pós-operatório imediato, contudo, a longo prazo as diferenças não são significativas entre a reconstrução versus não reconstrução venosa profunda[1,5,4]. Neste caso, com o objetivo de preservar património venoso e melhorar a drenagem venosa naquele membro uma vez que o sistema venoso profundo estava afetado, foi preservada a VGS homolateral e realizada a reconstrução do sistema venoso profundo com VGS contralateral. Quanto ao componente nervoso ressecado incluiu sobretudo ramos do nervoso femoral para o músculo vasto interno, sendo os ramos para o restante quadricípide poupados assim como os nervos ciáticos, apresentando-se a doente assintomática deste ponto de vista.

Depois da ressecção R0 o segundo grande objetivo é a integração do doente na sua vida social, permitindo-o usar roupas usuais e manter a máxima funcionalidade quanto possível do membro operado. No caso apresentado isto foi conseguido muito pelo envolvimento multidisciplinar requerido e precoce, salientando-se a vital importância da medicina física e de reabilitação e da psicoterapia[2]. A doente encontra-se com pulso pedioso mantido, a deambular com o membro inferior funcional.

Este caso é um exemplo de que, na atualidade, praticamente todos os membros afetados por tumores como o leimiossarcoma podem ser salvos numa primeira fase, deixando a amputação como terapêutica de última linha.

A radioterapia adjuvante é o único tratamento complementar eficaz, que teve indicação nesta doente devido ao tamanho tumoral (> 5 cm).

Em conclusão, os leiomiossarcomas são tumores malignos, localmente agressivos, sendo o tratamento cirúrgico com ressecção alargada a melhor possibilidade de cura. Neste contexto torna-se indispensável uma abordagem multidisciplinar entre oncologistas, cirurgiões plásticos, ortopédicos e vasculares proporcionando a preservação e funcionalidade do membro mesmo com ressecções radicais.

Responsabilidades éticas

Proteção de pessoas e animais. Os autores declaram que para esta investigação não se realizaram experiências em seres humanos e/ou animais.

Confidencialidade dos dados. Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de pacientes.

Direito à privacidade e consentimento escrito. Os autores declaram que não aparecem dados de pacientes neste artigo.

Conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

Referências

1. Neligan PC. Plastic surgery. 3ª ed; 2013. Volume 4, p. 116-44.
2. Spark JI, Charalabidis P, Laws P, Seben R, Clayer M. Vascular reconstruction in lower limb musculoskeletal tumours. ANZ J Surg. 2009;79:619–23.
3. Perisano C, Maffulli N, Colelli P, Marzetti E, Panni AS, Maccauro G. Misdiagnosis of soft tissue sarcomas of the lower limb associated with deep venous thrombosis: Report of two cases and review of the literature. BMC Musculoskelet Disord. 2013;14:64.
4. Baxter BT, Mahoney C, Johnson PJ, Selmer KM, Pipinos II, Rose J, et al. Concomitant arterial and venous reconstruction with resection of lower extremity sarcomas. Ann Vasc Surg. 2007;21:272–9.
5. Adelani MA, Holt GE, Dittus RS, Passman MA, Schwartz HS. Revascularization after segmental resection of lower extremity soft tissue sarcomas. J Surg Oncol. 2007;95:455–60.
6. Park JH, Kang CH, Kim CH, Chae IJ. Highly malignant soft tissue sarcoma of the extremity with a delayed diagnosis. World J Surg Oncol. 2010;8:84.