

# Leiomiossarcoma ósseo do tornozelo: relato de caso

## Primary leiomyosarcoma of ankle bone: case report

Frederico Barra de Moraes<sup>1</sup>, Rogério de Andrade Amaral<sup>2</sup>, Rodrigo Marques Paranaíba<sup>3</sup>, Emanuel de Oliveira<sup>3</sup>, Jefferson Soares Martins<sup>3</sup>, Edegmar Nunes Costa<sup>4</sup>

### Resumo

Leiomiossarcoma primário do osso é um tumor raro, com aproximadamente 100 casos relatados. Até pouco tempo acreditava-se que sua existência como entidade seria controversa, mas tem-se caracterizado melhor por meio de exames de imagem mais sofisticados e principalmente pelos estudos de imunohistoquímica e microscopia eletrônica. O objetivo desse trabalho foi relatar um caso de leiomiossarcoma ósseo primário de tíbia distal, comparando com a literatura os aspectos etiológicos, clínicos, radiológicos, histológicos e do tratamento estabelecido.

**Descritores:** Leiomiossarcoma; Neoplasias ósseas; Tornozelo/patologia; Relatos de casos

### Abstract

Primary leiomyosarcoma of bone is a rare tumor with a few more than 100 cases reported. Until now its existence as an entity was controversial, however it is now better described by more sophisticated image exams and by immunohistochemical and electron microscopy studies. Our objective was to report a case of primary leiomyosarcoma of bone, located in the distal methaphyseal tibia, comparing with tumors described in literature, approaching the etiological, clinical, radiological, histological, and treatment aspects.

**Keywords:** Leiomyosarcoma; Sarcoma; Bone neoplasms; Ankle/pathology; Case reports

### Correspondência

Frederico Barra de Moraes  
Departamento de Ortopedia e Traumatologia e  
Cirurgia Plástica do HC-FMUFG  
Primeira Avenida, sem número, 3º andar, Setor  
Universitário  
CEP 74605-085 – Goiânia/GO  
E-mail: frederico\_barra@yahoo.com.br  
Fone: (62) 3269-8334

### Data de recebimento

02/06/08

### Data de aceite

27/09/08

Trabalho realizado no Departamento de Ortopedia e Traumatologia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás – UFG – Goiânia (GO), Brasil.

<sup>1</sup> Mestre, Médico Ortopedista do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás – UFG – Goiânia (GO), Brasil.

<sup>2</sup> Professor Substituto e Especialista em Tumor Ósseo do Departamento de Ortopedia e Traumatologia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás – UFG – Goiânia (GO), Brasil.

<sup>3</sup> Médico Ortopedista do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás – UFG – Goiânia (GO), Brasil.

<sup>4</sup> Chefe do Grupo de Pé e Tornozelo do Departamento de Ortopedia e Traumatologia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás – UFG – Goiânia (GO), Brasil.

## INTRODUÇÃO

O Leiomiossarcoma primário do osso é um tumor raro, com aproximadamente 100 casos relatados, e primeiramente foi descrito em 1965 por Evans e Sanerkin<sup>(1,2)</sup>. Até pouco tempo acreditava-se que sua existência como entidade seria controversa, mas tem se caracterizado melhor por meio de exames de imagem mais sofisticados e principalmente pelos estudos de imunohistoquímica e microscopia eletrônica<sup>(3)</sup>.

Acomete indivíduos preferencialmente entre a quinta e sexta décadas de vida, sem diferença entre os sexos, tendo a dor como principal sintoma, de localização mais comum em ossos longos, próximo ao joelho, região metafisária, mostrando lesão osteolítica destrutiva, invasiva, com componente em partes moles, de tratamento cirúrgico (resseção em bloco ou amputação), sem grande contribuição de quimio ou radioterapia pré ou pós-operatória<sup>(1)</sup>.

O objetivo desse trabalho foi relatar um caso de leiomiossarcoma ósseo primário de tíbia distal, comparando com a literatura os aspectos etiológicos, clínicos, radiológicos, histológicos e do tratamento estabelecido.

## RELATO DE CASO

Paciente masculino, 70 anos de idade, atendido no Hospital das Clínicas, no Departamento de Ortopedia e

Traumatologia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás – UFG – Goiânia (GO). Queixa de dor incaracterística no tornozelo direito, há um ano, que piorava ao deambular longas distâncias, melhorando com anti-inflamatório e repouso. Referiu surgimento de nodulação nos últimos seis meses, de crescimento lento, progressivo, e pouco dolorosa. Negou emagrecimento ou outros sintomas sistêmicos.

Ao exame físico o paciente se apresentava com bom estado geral, sem adenomegalias, abdome sem visceromegalias e aparelho respiratório sem alterações. Presença de tumoração de 6 x 4 x 4 cm, borrachosa, aderida aos planos profundos, nodular, com abaulamento látero-posterior principalmente, envolvendo o tendão de Aquiles, sem comprometer a amplitude de movimento do tornozelo, estendendo-se ao maléolo medial posteriormente (Figura 1).

Ao exame radiográfico, observou-se lesão osteolítica no terço distal da tíbia direita, destrutiva, sem reação periosteal, mas com destruição cortical e abaulamento para fíbula e partes moles, epicentro localizado na tíbia, permeativa, sem esclerose (Figura 2). A radiografia de tórax não evidenciava lesões metastáticas.

A tomografia computadorizada mostrou uma lesão óssea destrutiva, rompendo a cortical e abaulando partes moles. A ressonância magnética mostrou lesão expansiva, de hipossinal em T1 e hiperssinal em T2, demonstrando componentes intra e extra-ósseos, com epicentro do tumor na tíbia, envolvendo o osso e partes moles, englobando o feixe vasculo-nervoso e os tendões, medindo aproximadamente 7,7 X 6,0 X 9,2 cm em seus maiores eixos (Figura 3).

Foi realizada biópsia aberta na face pósterolateral do tornozelo nas partes moles, que mostrou neoplasia maligna fusocelular, pouco diferenciada e imunohistoquímica, evidenciando vimentina, desmina, actina de músculo liso,



Figura 1 - Massa tumoral no maléolo lateral do tornozelo direito.



Figura 2 - Radiografia ântero-posterior (2A) e perfil (2B) do tornozelo direito evidenciando lesão destrutiva, osteolítica, abaulando as partes moles, com epicentro localizado na metafise tibial distal.



Figura 3 - Ressonância nuclear magnética, cortes sagital (3A) e axial (3B), ponderados em T1, mostrando uma lesão expansiva, envolvendo os tendões, nervos e vasos, com 7,7 x 6,0 x 9,2 cm, demonstrando componentes intra e extra-ósseos, com epicentro do tumor na tíbia.

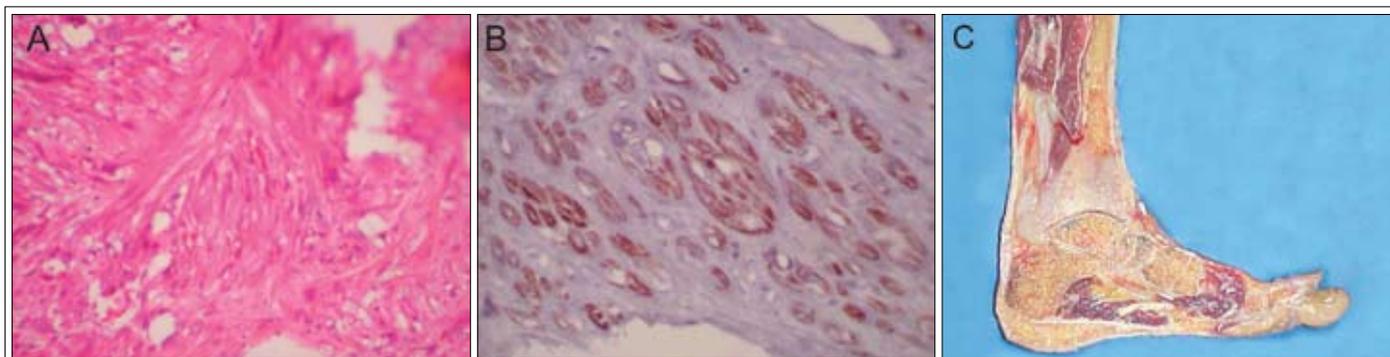


Figura 4 - A) Aspecto histológico: neoplasia maligna fusocelular, pouco diferenciada, eosinofílica (hematoxilina-eosina-10x); B) Imunohistoquímica: positiva para actina de célula de músculo liso (40x); C) Macroscopia: massa esbranquiçada, lobulada, consistência firme, causando destruição cortical e infiltrando as partes moles.

actina de músculo comum positivas, e AE1/AE3 e CD-34 negativas, diagnosticando neoplasia com diferenciação para músculo liso, corroborando com hipótese histomorfológica de leiomiossarcoma.

Foi então, realizada amputação no terço proximal da perna direita e o paciente encaminhado para radioterapia pós-operatória (9000 cgy).

O anatomopatológico mostrou uma massa esbranquiçada, de aspecto lobulado, consistência firme, com áreas esverdeadas e vinhosas mal definidas de permeio. A lesão destruiu a cortical e infiltrou a medular óssea e partes moles na tíbia distal, empurrando a pele externamente, sem comprometê-la. Suas dimensões totais foram de 10 x 7,5 x 3 cm (Figura 4). O restante das estruturas (tendões, nervos, vasos e ossos) mantiveram aspecto habitual. A conclusão foi de um leiomiossarcoma grau III de anaplasia.

Atualmente o paciente encontra-se assintomático, reabilitado e sem queixas há dois anos, com radiografia de tórax e cintilografia normais.

## DISCUSSÃO

Aproximadamente um de cada dez sarcomas de partes moles em adultos é leiomiossarcoma, sendo sua incidência muito menor do que as do lipossarcoma e do fibrohistiocitoma maligno<sup>(1)</sup>.

Podem ser identificadas três categorias de leiomiossarcomas distintas: a primeira seria daqueles tumores provenientes de um sítio primário (útero, gastrointestinal, pele); a segunda mostrando uma grande parte do tumor envolvendo partes moles; alguns estudos adotam como critério o epicentro do tumor em partes moles, outros, com acometimento maior do que 30% em partes moles e menor que 70% (intra-ósseo), mas de forma aleatória; e a terceira categoria, mostra tumores envolvendo principalmente a parte óssea (epicentro do tumor no osso ou acometimento ósseo maior do que 70%, o que representa mais de dois terços do tumor), sendo este último grupo o do leiomiossarcoma primário dos ossos<sup>(1)</sup>.

Acredita-se que as células de origem desse tumor sejam células musculares lisas provenientes dos vasos intra-ósseos ou então células multipotenciais mesenquimais com capacidade de diferenciação em células musculares lisas<sup>(4,5)</sup>. Normalmente são lesões solitárias e que podem estar associadas a algumas doenças como Paget<sup>(1)</sup>, retinoblastoma<sup>(6,7)</sup>, anormalidades genéticas relacionadas à proteína p53<sup>(8,9)</sup>, após radiação ou quimioterapia (leucemia / linfoma)<sup>(1)</sup>.

A faixa etária de acometimento varia da segunda a oitava década, com média entre a quinta e a sexta, sendo a incidência semelhante entre os sexos. O principal sintoma é a dor (mais de 80% dos casos), seguida por uma massa palpável e fraturas patológicas. A localização mais freqüente é na metáfise (80%) dos ossos longos (diáfise em 20%), principalmente no joelho (fêmur distal e tíbia proximal - 60%), mas podendo acometer ossos da face (maxilar e mandíbula - 20%), úmero proximal, pelve, clavícula, coluna vertebral<sup>(1)</sup>.

No caso relatado, observou-se o acometimento na tíbia distal, até então não relatado em paciente masculino de 70 anos de idade, apresentando dor e massa palpável como sintomas.

Quanto ao estudo radiológico desses tumores, devem ser solicitadas: radiografias simples em AP e perfil, tomografia computadorizada e ressonância magnética para a melhor avaliação tumoral e planejamento cirúrgico. Na radiografia observou-se lesões osteolíticas, sem reação periosteal importante, mostrando características amplas de destruição geográfica, moteada ou até permeativa do osso. Não foram observados seqüestros ósseos ou calcificações intralesionais. Normalmente, o aspecto radiográfico corresponde ao grau histológico da lesão (baixo grau = destruição geográfica; alto grau = destruição irregular, permeativa, sem zona de esclerose). Pode-se ainda determinar se o epicentro do tumor está localizado no osso ou em partes moles. A tomografia e a ressonância vão mostrar mais detalhes do tumor, como seu componente intra e extra-ósseo, e invasão do feixe váculo-nervoso. A cintilografia óssea auxilia no estadiamento de metástases ósseas.

Por meio desses exames pode-se estadiar o tumor pela classificação de Enneking e Lodwick<sup>(10,11)</sup>: Estágio I: lesão contida no osso; Estágio II: deformidade óssea sem destruição cortical; Estágio III: destruição cortical com extensão para partes moles.

Os diagnósticos diferenciais mais comuns à radiologia são o fibrohistiocitoma maligno, o fibrossarcoma, condrossarcoma e linfoma maligno. Menos comumente seria o tumor de Ewing, osteossarcomas, carcinoma metastático e o plasmocitoma. E somente em localizações e características bem específicas, podem ser confundidos com tumor de células gigantes, adamantinoma e o fibroma condromyxóide.

Na literatura observa-se macroscopia da lesão comumente infiltrativa, branco-acinzentada, áreas focais de necrose e degeneração cística. A cortical está penetrada pelo tumor em aproximadamente 90% dos casos e com 80% de invasão para partes moles, localizado mais centralmente nos ossos longos, medindo de 2 a 12 cm (média de 6 cm), com pouco acometimento vascular e articular e pouca necrose tumoral, após quimioterapia.

Histologicamente observa-se o modelo de crescimento tumoral, sua celularidade, grau de vascularização, mas os mais importantes são o pleomorfismo celular, o número de mitoses a presença de necrose (que ocorre em aproximadamente 20% dos casos). A classificação histológica utilizada é a de Enzinger e Weiss<sup>(12)</sup> em baixo ou alto grau de malignidade, mas alguns autores usam ainda grau I (baixo), II (intermediário) e III (alto), para melhor definição<sup>(1)</sup>.

A imunohistoquímica é importante para o diagnóstico final, principalmente na sua diferenciação com fibrohistiocitoma maligno. Normalmente esse estudo é 100% positivo para actina de músculo liso (AML) e vimentina, 85% actina muscular comum, 50% para desmina, negativo para AE1/AE3, e nos tipos epitelióides (10% dos casos), observa-se positividade para a proteína S100. A microscopia eletrônica é importante nos casos em que há dúvidas de carcinoma metastáticos<sup>(13,14)</sup>.

Uma vez estabelecido o diagnóstico, o tratamento de escolha é o cirúrgico, tendo como opções na literatura desde uma simples biópsia diagnóstica (como em tumores irrecorríveis: sacro), curetagem com criocirurgia e enxerto ósseo em tumores de baixo grau<sup>(6)</sup>, ou ressecções em bloco com endoprótese ou enxerto ósseo nos de alto grau, ou amputações (alto grau, invasão tecidos nobres como tendões ou feixes váculo-nervosos). Observa-se, porém, que a recidiva é alta quando o tratamento é menos agressivo. Pode-se utilizar como terapia adjuvante pré ou pós-operatória, a radio ou quimioterapia, mas os estudos mostram que não há melhora da morbi-mortalidade com esses tratamentos<sup>(1)</sup>.

Após o procedimento cirúrgico, tem-se observado uma taxa de recidiva de 30% para os tumores de alto grau e de 15% para os de baixo grau, em cinco anos. Os leiomiossarcomas costumam metastatizar principalmente para o pulmão, ocorrendo em cinco anos metástases em 50% nos tumores alto grau, e 30% nos de baixo grau. E por fim, a sobrevida em cinco anos é de aproximadamente 60% nos tumores de alto grau e de 100% nos de baixo grau<sup>(1)</sup>.

## COMENTÁRIOS

O caso relatado se mostrou dentro das características dos tumores da literatura mundial, apresentando estudo radioló-

gico característico (Estágio III de Enneking e Lodwick), com macroscopia, histologia e imunohistoquímica semelhante às descritas. O tratamento escolhido foi amputação devido ao seu estadiamento radiológico, alto grau histológico e

invasão de estruturas nobres. O leiomiossarcoma primário ósseo, apesar de muito raro, deve ser lembrado como diagnóstico diferencial em lesões ósseas destrutivas, osteolíticas, em metáfise de ossos longos nos adultos.

## REFERÊNCIAS

1. Antonescu CR, Erlandson RA, Huvos AG. Primary leiomyosarcoma of bone: a clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of 33 patients and a literature review. *Am J Surg Pathol.* 1997;21(11):1281-94.
2. Evans DM, Sanerkin NG. Primary leiomyosarcoma of bone. *J Pathol Bacteriol.* 1965;90(1):348-50.
3. Unni KK. *Dahlin's Bone Tumors.* 5<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Lippincott – Raven; 1995.
4. Von Hochstetter AR, Eberle H, Ruttner JR. Primary leiomyosarcoma of extragnathic bones. Case report and review of literature. *Cancer.* 1984;53(10):2194-200.
5. Lo TH, van Rooij WJ, Teepen JL, Verhagen IT. Primary leiomyosarcoma of the spine. *Neuroradiology.* 1995;37(6):465-7.
6. Folberg R, Cleasby G, Flanagan JA, Spencer WH, Zimmerman LE. Orbital leiomyosarcoma after radiation therapy for bilateral retinoblastoma. *Arch Ophthalmol.* 1983;101(10):1562-5.
7. Font RL, Jurco S, Brechner RJ. Postradiation leiomyosarcoma of the orbit complicating bilateral retinoblastoma. *Arch Ophthalmol.* 1983;101(10):1557-61.
8. Stratton MR, Williams S, Fisher C, Ball A, Westbury G, Gusterson BA, et al. Structural alterations of the RB1 gene in human soft tissue tumours. *Br J Cancer.* 1989;60(2):202-5.
9. Stratton MR, Moss S, Warren W, Patterson H, Clark J, Fisher C, et al. Mutation of the p53 gene in human soft tissue sarcomas: association with abnormalities of the RB1 gene. *Oncogene.* 1990;5(9):1297-301.
10. Staging of musculoskeletal neoplasms. Musculoskeletal Tumor Society. *Skeletal Radiol.* 1985;13(3):183-94.
11. Lodwick GS, Wilson AJ, Farrel C, Virtama P, Dittrich F. Determining growth rates of focal lesions of bone from radiographs. *Radiology.* 1980;134(3):577-83.
12. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors.* 3rd ed. St Louis: CV Mosby; 1995.
13. Jundt G, Moll C, Nidecker A, Schilt R, Remagen W. Primary leiomyosarcoma of bone: report of eight cases. *Hum Pathol.* 1994;25(11):1205-12.
14. Kawai T, Suzuki M, Mukai M, Hiroshima K, Shinmei M. Primary leiomyosarcoma of bone. An immunohistochemical and ultrastructural study. *Arch Pathol Lab Med.* 1983;107(8):433-7.