

Tumores do tornozelo e pé: parte 2

Foot and ankle tumors: part 2

Reynaldo Jesus-Garcia

Descritores:

Pé/patologia; Tornozelo/patologia;
Tumores de partes moles; Sarcoma

Keywords:

Foot/pathology; Ankle/pathology;
Soft tissue neoplasms; Sarcoma

RESUMO

O autor revisou os principais tumores dos tecidos moles do pé e do tornozelo e dividiu a publicação em dois tópicos principais, as lesões benignas e as lesões malignas. A abordagem básica dos tumores foi explicada em detalhes, principalmente o diagnóstico por imagem, a biópsia, o tratamento geral e o prognóstico. Entre os tumores benignos, o autor apresentou os principais tumores fibroblásticos, vasculares, neurais, lipoblásticos e sinoviais. Os principais sarcomas dos tecidos moles foram apresentados e divididos em fibroblásticos, fibro-histiocíticos, lipoblásticos e neurais e sinoviais. As principais características de imagem, tratamento e prognóstico foram explicadas, no que se refere às características desses tumores, quando estão localizados no pé e no tornozelo.

ABSTRACT

The author reviewed the main soft tissue tumors of foot and ankle and divided the paper in two main topics, the benign and the malignant lesions. The basic approach to the tumors was explained in details, mainly the image diagnosis, the biopsy, the general treatment and the prognosis. Among the benign tumors, the author presented the main fibroblastic, vascular, neural, lipoblastic and synovial tumors. The main soft tissue sarcomas were presented and divided in fibroblastic, fibro-histiocitic, lipoblastic, neural, and synovial tumors. The main characteristics, image, treatment and prognostic were explained concerning the characteristics of these tumors, when they are located on foot and ankle.

TUMORES DOS TECIDOS MOLES DO PÉ E DO TORNOZELO

Tumores benignos

Os tumores benignos dos tecidos moles são tumores que crescem lentamente, causam pouca ou nenhuma dor e podem se localizar em qualquer lugar do pé e do tornozelo. Tipicamente apresentam na histologia uma estrutura organizada. As células são bem diferenciadas e podem ser reconhecidas por seus “produtos”, por exemplo, os lípides no lipoma ou o colágeno no tumor desmóide. Esse grupo de tumores costuma ser bem delimitado em relação às estruturas adjacentes e apresentar uma cápsula verdadeira ou uma pseudo-cápsula bem definida, formada pela compressão das estruturas a seu redor.

As lesões mais comuns desse grupo são o lipoma, o hemanjioma, o fibro-histiocitoma, o neurofibroma, o schwannoma e a fibromatose agressiva (tumor desmóide).

Existe ainda um grupo de lesões chamadas de Pseudo-Tumores benignos de partes moles, onde se destacam o ganglion, os cistos sinoviais, a fascite nodular, a sinovite vilo-nodular pigmentada, a miosite ossificante e a condromatose sinovial.

A incidência dessas lesões é subestimada uma vez que muitos desses tumores são ressecados e não enviados (erroneamente), para exame anatomopatológico.

¹ Departamento de Ortopedia, Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil; Setor de Ortopedia Oncológica do Hospital São Paulo, São Paulo SP, Brasil; Instituto de Oncologia Pediátrica – GRAACC-IOP, São Paulo SP, Brasil; Hospital Israelita Albert Einstein, São Paulo, SP, Brasil.

Autor correspondente:

Reynaldo Jesus-Garcia.
Avenida Albert Einstein, 701 –
Consultório 1209 – Jardim Leonor
CEP: 05652-000 – São Paulo, SP
E-mail: reynaldo.jesus@unifesp.br

Conflitos de interesse:

não

Recebido em:

20/2/2016

Aceito em:

4/5/2016

O diagnóstico por imagem e o estadiamento são fundamentais para o correto tratamento dessas lesões.

Os tumores benignos de tecidos moles do pé e do tornozelo não costumam apresentar recorrência quando tratados de maneira adequada, não apresentam metástases e não são lesões pré-malignas, isto é, não apresentam transformação para sarcomas.⁽¹⁾

Diagnóstico

O diagnóstico baseia-se na combinação da clínica com a imagem. Algumas vezes, devido a características típicas desses tumores, o diagnóstico pode ser confirmado somente por esses métodos. São exemplos alguns tumores com menos do que 5 centímetros, entre eles os lipomas, os hemangiomas e os neurofibromas. Algumas outras lesões entre os pseudo-tumores benignos de partes moles, como os ganglions, a miosite ossificante e a sinovite vilonodular pigmentada, não necessitam da biópsia para seu diagnóstico pré-operatório.

O ultrassom pode ajudar na diferenciação entre tumores com conteúdo sólido e cístico. Pode também guiar uma biópsia, nos casos em que o tumor se encontra próximo ao feixe vaso-nervoso.

Nas radiografias podemos evidenciar algumas características que ajudam no diagnóstico, por exemplo: as calcificações intra-articulares da condromatose sinovial ou as imagens de flebolitos dos hemangiomas. No entanto, esta avaliação é sempre sugestiva e não patognomônica, visto que, por exemplo, nos sarcomas sinoviais, as calcificações intra-tumorais também são comuns.

A ressonância magnética é exame fundamental para o diagnóstico. A maior parte dos tumores apresentam baixo sinal em T1 e alto sinal em T2. Nos pacientes com SVNP a ressonância apresenta características próprias relacionadas à presença da hemossiderina. Há baixo sinal em T1 e baixo sinal em T2. Na condromatose sinovial, encontram-se as imagens em T1 com moderado sinal e T2 brilhante, devido à presença da cartilagem.

Nos casos em que o cirurgião diagnostica através da clínica e da imagem uma lesão, duas condutas são possíveis: observação ou ressecção. Em nosso Serviço, nas lesões bem definidas e pequenas, quando decidimos pela ressecção da lesão, sempre consideramos o procedimento como se fosse uma “biópsia excisional”, realizando a cirurgia com critérios oncológicos, com margens amplas e sempre imaginando que, se o diagnóstico final for de malignidade, a cirurgia oncológica correta foi realizada.⁽¹⁾

BIÓPSIA DOS TUMORES BENIGNOS DOS TECIDOS MOLES

Mesmo quando os tumores parecem ser benignos é fundamental que se realize um estudo anatomopatológico, na tentativa de se evitar desdobramentos catastróficos inesperados, quando o diagnóstico de malignidade é o resultado final na histologia.⁽¹⁾

Biópsia com agulha fina (PAF)

A punção ou aspiração com agulha fina é procedimento que, nos tumores mesenquimais, apresenta alto índice de falsos negativos. Mesmo nos tumores com diagnósticos positivos, a precisão desse diagnóstico é baixa. No entanto, consideramos melhor realizar essa modalidade de biópsia, do que partir para uma cirurgia às cegas, no que se refere ao diagnóstico de malignidade.

Biópsia com trefina

A biópsia com trefina nos tumores dos tecidos moles apresenta maior precisão do que a realizada com agulha fina. Quando o fragmento obtido mantém a arquitetura, pode permitir um diagnóstico histológico e o grau do tumor. Geralmente permite a análise imuno-histoquímica e genética. O risco de contaminação dos tecidos é mínimo. No entanto, não é fácil a obtenção de tecido com a trefina, mesmo quando se utiliza equipamentos que determinam pressão negativa ou aqueles que dispõem de mecanismos de disparo de baionetas. Em nosso Serviço utilizamos este método, mas realizamos no máximo 3 tentativas. Utilizamos trefinas/agulhas tipo baioneta. Procuramos introduzir a agulha na pseudo-capsula do tumor por um único orifício. Se não conseguimos o material adequado, preferimos realizar uma biópsia incisional no mesmo ato cirúrgico.

Biópsia incisional

A biópsia incisional é o “padrão ouro” para o diagnóstico de certeza dos tumores que acometem os tecidos moles. Utilizamos a biópsia aberta incisional com anatomopatológico por congelamento, para assegurarmos que o material obtido seja adequado para o diagnóstico. Se o resultado mostra um tumor benigno, uma cirurgia com margens marginais ou amplas pode ser imediatamente realizada. Nos casos em que o patologista não consegue definir o diagnóstico, ou quando existe a suspeita de lesão maligna, procedemos a uma hemostasia absoluta. Não utilizamos drenos, mas se este for indispensável, após alguns minutos de tentativa de hemostasia, posicionamos sua saída na própria incisão, ou a 1cm desta, em linha com a incisão da biópsia. Nosso

objetivo é evitar que células do tumor se disseminem pela região da biópsia.

Biópsia excisional

Corresponde à ressecção completa da lesão. Está indicada em lesões pequenas, comum no pé e tornozelo (<5cm), superficiais e móveis, com características clínicas e imagem de lesão benigna. Podemos incluir entre as lesões mais frequentemente tratadas com biópsias incisoinais os pequenos lipomas, os pequenos hemangiomas, a sinovite vilo-nodular pigmentada e os cistos poplíteos.

Sempre que possível deve-se tentar realizar o procedimento com margens amplas, visto que, na eventualidade de um diagnóstico final de sarcoma, o tratamento correto foi realizado.

Quando o patologista, no intra-operatório, encontra margens exíguas, inapropriadas para o tumor ressecado, deve-se imediatamente ampliá-las, mesmo que estejamos frente a uma lesão supostamente benigna.

Quando o anatomopatológico revela margens inadequadas somente no laudo final, realizado nas colocações do laboratório e o diagnóstico que se imaginava benigno, foi o de um sarcoma, deve-se reoperar o paciente e ampliar as margens. Quando um sarcoma é ressecado com margens positivas, o risco de recidiva local, mesmo após uma revisão cirúrgica é muito mais alto do que se o procedimento tivesse sido corretamente realizado. As cirurgias de revisão de margens frequentemente exigem retalhos e enxertos e ressecções, sendo muitas vezes necessário a ressecção de estruturas funcionalmente importantes. Frequentemente é necessário a ressecção de tendões, ligamentos, capsulas e estruturas vaso-nervosas, com o objetivo final de ressecar todo tecido contaminado pelas células tumorais.

TRATAMENTO DOS TUMORES BENIGNOS DE TECIDOS MOLES

O tratamento dos tumores benignos dos tecidos moles depende da sintomatologia, do tempo de evolução, do tipo histológico e da localização.

A simples observação do tumor, sem a instituição do tratamento cirúrgico, somente é indicada para lesões subcutâneas, pequenas, assintomáticas e de longa duração. O paciente deve ser orientado para procurar atendimento médico se qualquer uma dessas características modificar com o passar dos anos. As lesões císticas costumam ser benignas e as lesões sólidas, podem ser malignas.

Nos casos em que se decide pela cirurgia, deve-se ressecar o tumor em bloco, com margens amplas, muitas vezes com uma elipse de pele na região onde o tumor encontra-se mais superficial. Na ressecção em bloco, o tumor não deve ser aberto e deve ser recoberto em toda sua superfície por tecidos normais. Em nosso Serviço não utilizamos o torniquete para a realização das cirurgias oncológicas. Acreditamos que todos os vasos devem ser identificados e ligados ou afastados do tumor no momento da dissecação, mesmo que isso ocasiona maior tempo cirúrgico e maior dificuldade. Após a ressecção do tumor, o campo cirúrgico deve ser revisado e a hemostasia absoluta deve ser realizada antes do fechamento da ferida operatória por planos.

A reconstrução do espaço criado com a ressecção do tumor pode ser realizada por aproximação dos planos, em tumores pequenos, ou pode necessitar a rotação de retalhos ou enxertos. A equipe cirúrgica deve estar preparada para a reconstrução, deixando à disposição os fios para microcirurgia no caso de retalhos livres e o dermátomo para a eventualidade de enxertos de pele.

No pós-operatório o paciente deve ser seguido no que se refere à formação de coleções, que devem ser drenadas se não forem absorvidas espontaneamente. Deve-se também ficar atento para a recidiva local, principalmente nos casos de sinovite vilo-nodular pigmentada, condromatose sinovial e tumor desmóide. Deve-se realizar uma ressonância magnética dois a três meses após a cirurgia e posteriormente a cada seis meses durante o período de cinco anos, principalmente nos tumores recidivantes (sinovite vilo-nodular pigmentada, lipomas atípicos, condromatose sinovial e tumor desmóide). No caso de lesões benignas, pequenas e não recidivantes, o seguimento pode ser apenas clínico.⁽¹⁾

Prognóstico

O prognóstico dos tumores benignos e dos pseudo tumores benignos dos tecidos moles é ótimo, com cura através do tratamento cirúrgico e com baixo índice de recidiva. A recidiva local ocorre em alguns tumores como na sinovite vilo-nodular pigmentada, nos lipomas atípicos, na condromatose sinovial e tumor desmóide, que devem ser seguidos periodicamente.⁽¹⁾

PRINCIPAIS TUMORES BENIGNOS DOS TECIDOS MOLES

Os principais tumores benignos e pseudo-tumores benignos dos tecidos moles, podem ser divididos baseados em sua histologia em:⁽²⁾

Tumores fibrosos benignos dos tecidos moles

- Fibroma
- Miosite ossificante
- Calcinose tumoral
- Fibromatose

Tumores vasculares benignos dos tecidos moles

- Hemangioma
- Linfangioma
- Tumor glômico

Tumores neurais benignos dos tecidos moles

- Schwannoma
- Neurofibroma
- Mixoma da bainha do nervo
- Neuromas de amputação
- Ganglion cístico
- Neuroma de Morton

Tumores lipomatosos benignos dos tecidos moles

- Lipoma

Condromatose sinovial

Sinovite vilo-nodular pigmentada

TUMORES FIBROSOS BENIGNOS DOS TECIDOS MOLES

Fibroma

É um tumor benigno que pode se desenvolver na pele ou nos tecidos moles. Pode acometer a bainha de tendões do pé. São lesões de crescimento lento, indolores. Pode haver recidiva local e a cirurgia da recorrência somente deve ser indicada se houver sintomatologia.

Calcinose tumoral

É uma lesão tumoral formada por depósito subcutâneo de cálcio que se desenvolve e aumenta de tamanho durante um período de vários anos. Os depósitos podem ser múltiplos e simétricos. Não existe um verdadeiro comprometimento ou invasão dos tecidos circunjacentes. As massas são aderentes às fâscias. Os depósitos ocorrem em áreas peri-articulares e costumam ser assintomáticas, uma vez que não provocam danos às articulações. O diagnóstico costuma ser feito em radiografias ou tomografias realizadas por motivos traumáticos.

Os pacientes não costumam apresentar alterações metabólicas. Nos pacientes portadores de osteodistro-

fia renal, depósitos semelhantes são encontrados, mas nesses pacientes, a fisiopatologia é diferente, com hipocalcemia e depósitos em múltiplos órgãos.

Na macroscopia encontram-se massas aderentes aos músculos, fâscias e tendões, com aspecto de pasta de dente ou giz, algumas vezes liquefeitos outras como cristais.

O tratamento conservador dessas lesões deve ser realizado se não houver sintomatologia. O paciente deve ser acompanhado, com exames de imagem periódicos. Se não houver aumento das calcificações ou comprometimento da articulação, o tratamento conservador deve ser mantido. A cirurgia fica reservada para os pacientes sintomáticos ou com progressivo comprometimento articular. A ressecção de todas as massas de calcificação é difícil e frequentemente o resíduo de calcificação que fica aderido aos tecidos, compromete a cicatrização e facilita a infecção, inclusive com a formação de fístulas, de difícil tratamento.

Fibromatoses

A fibromatose inclui um grupo de tumores infiltrativos, benignos, caracterizados pelo comportamento agressivo local e pela alta taxa de recidiva local. Sua agressividade é apenas local e não apresentam metástases ou disseminação. Alguns anatomopatologistas consideram a fibromatose como um tipo de fibrossarcoma de baixo grau, com bom prognóstico no que se refere à sobrevida.

A maior parte dos patologistas divide a fibromatose em:

- Superficial: doença de Dupuytren, síndrome de Ledderhose e doença de Peyronie;
- Profunda: desmóide intra ou extra-abdominal.

Fibromatose superficial

Comprometem os tecidos superficiais e parece haver uma história familiar. Há ainda a associação com o fumo, diabete, alcoolismo, epilepsia e trauma.

A fibromatose plantar, síndrome de Ledderhose, ocorre na planta do pé, fora da área de carga da fâscia plantar. Diferente do que ocorre na fibromatose palmar, no pé a fibromatose pode acometer crianças e adolescentes. A queixa inicial é o aparecimento de um nódulo na planta do pé, que cresce progressivamente e provoca dor com o decorrer da marcha. Em alguns pacientes o nódulo pode se manter inalterado e assintomático por meses ou anos. Há relatos de pacientes nos quais os nódulos desapareceram com o passar do tempo. Por outro lado, o nódulo pode crescer e chegar a apresentar comprometimento dos tecidos circunjacentes à fâscia.

O diagnóstico de certeza é realizado através da ressonância magnética que apresenta lesão com baixo sinal em T1 e moderado sinal em T2. A utilização do contraste mostra leve realce da lesão.

O tratamento inicial é o conservador, com a proteção da lesão com palmilhas ou sapatos que minimizam a carga sobre o nódulo. Se não houver sucesso com o tratamento clínico, ou se houver crescimento efetivo da lesão, indica-se a ressecção da lesão, que deve ser realizada com margens amplas. Algumas vezes a utilização de retalhos livres, microcirúrgicos é indicada para uma ressecção com margens adequadas. A chance de recidiva é alta em cirurgias marginais. As recidivas costumam, devido à cicatriz cirúrgica, ser mais dolorosas do que a lesão inicial.

Na cirurgia da fibromatose plantar, a ressecção de uma elipse de pele e a utilização de retalhos livres ou pediculados pode ser a chave para o sucesso da cirurgia, no momento em que se realiza uma ressecção mais ampla, sem a preocupação problemas para o fechamento da pele da planta do pé apenas por aproximação das bordas.

O tratamento deve ser discutido com o paciente, visto que as recidivas locais, mesmo em ressecções com

margens livres podem ocorrer. A ressecção da lesão com margens amplas é a única técnica que pode proporcionar cura local ao paciente. Na eventualidade de uma cirurgia em que o anatomopatológico revele alguma margem coincidente com o tumor, optamos pela observação da evolução da lesão. Da mesma forma, evitamos a amputação em pacientes com várias recidivas. Antes de propor a cirurgia radical, tentamos a radioterapia, que em nosso Serviço, somente é indicada em pacientes cuja única alternativa seria a amputação.

É de suma importância salientar que alguns tumores desmóides, ressecados com margens comprometidas, não apresentam crescimento ou recidiva local. Em vista disso, cada caso deve ser analisado em separado, ponderando-se com cuidado, as propostas cirúrgicas radicais, na tentativa de se obter margens amplas.

A utilização de medicação sistêmica, como por exemplo o tamoxifeno (bloqueador do estrogênio), agentes anti-inflamatórios (Sulindac) ou mesmo quimioterapia têm sido descritas na Literatura. No entanto, não há evidências de sua ação. Deve-se salientar ainda que, a maior incidência dos tumores desmóides ocorre nas mulheres em idade fértil, o que contraindicaria a utilização do tamoxifeno (Figuras 1 e 2).

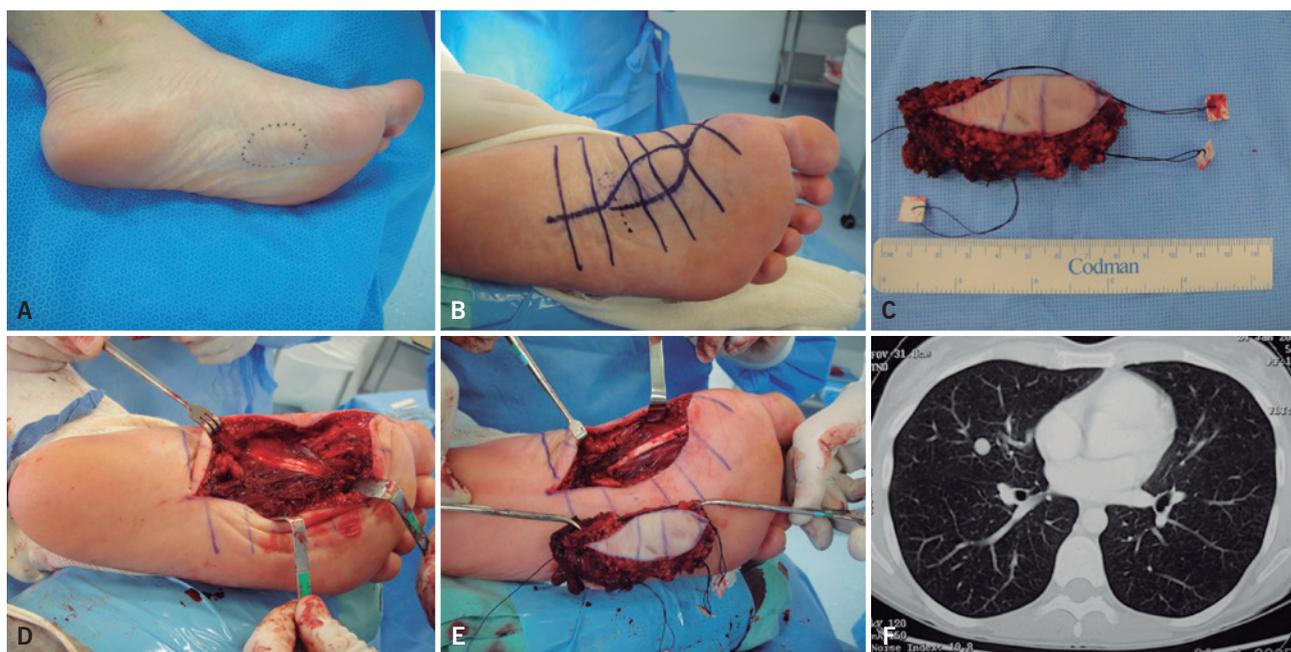


Figura 1. Tumor desmóide (fibromatose) de planta do pé (Ledderhose). Note em (A) o nódulo na planta do pé, doloroso à palpação. Em (B) planejamento da ressecção. Note que a pele foi ressecada em bloco com a lesão. Não há como separar a pele do tumor. Em (C) peça de ressecção cirúrgica, com a elipse de pele, removida em bloco com o tumor. Em (D) aspecto do leito cirúrgico após a ressecção do tumor, com a preservação dos nervos plantares e tendões flexores dos dedos. Em (E) tumor ressecado em bloco, ao lado do defeito criado com a cirurgia

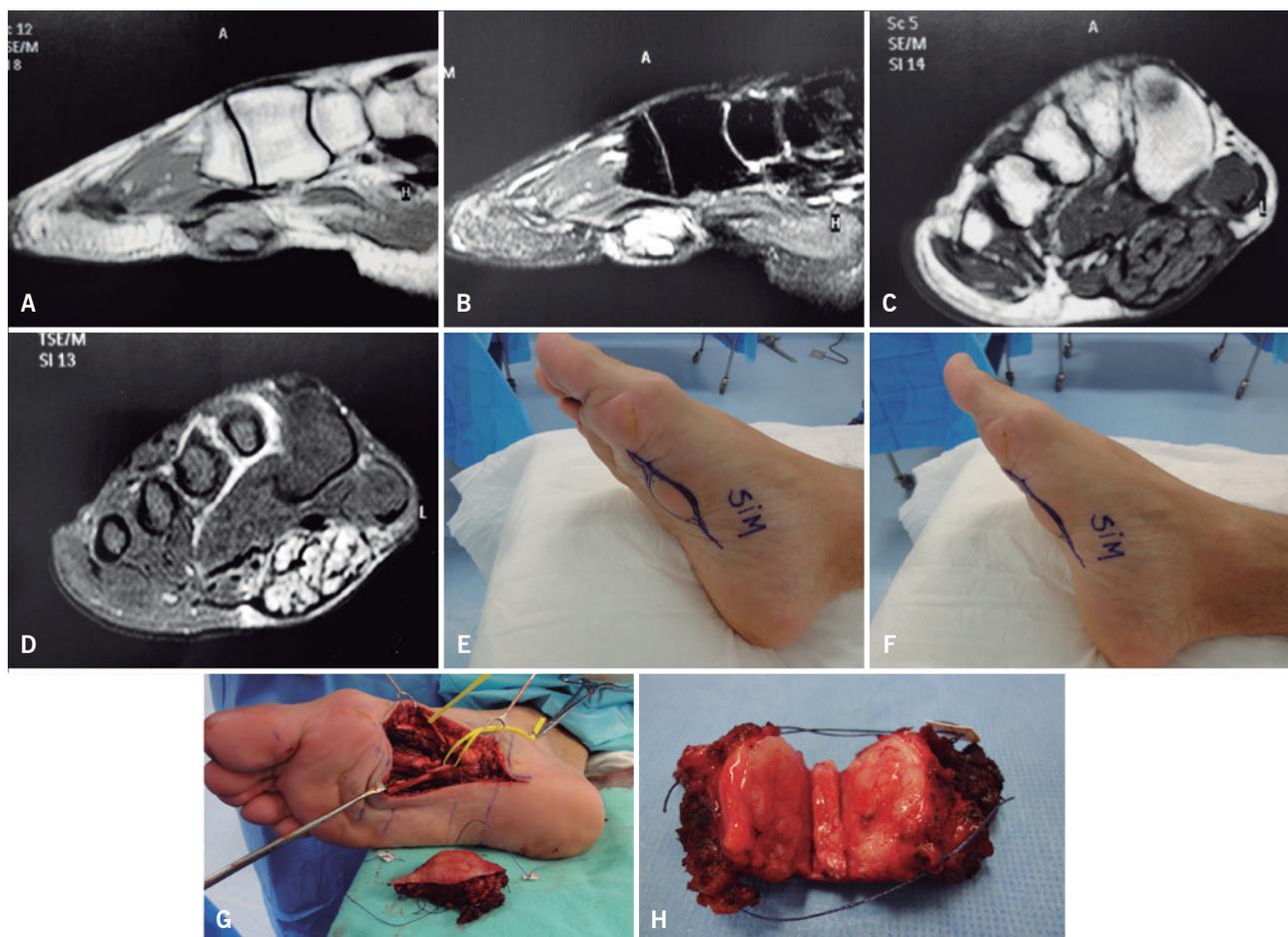


Figura 2. Tumor desmóide (fibromatose – Ledderhose) da região plantar do pé. Note em (A) no corte sagital da ressonância magnética ponderada em T-1, a massa heterogênea com baixo sinal em meio à gordura plantar. Em (B) a imagem com alto sinal em T-2 no corte sagital. Em (C) e (D), imagem coronal do pé onde se evidencia o baixo sinal da lesão em T-1 e alto em T-2. Em (E) e (F) tumor plantar doloroso, demarcado para ressecção. Em (G) aspecto cirúrgico com a ressecção do tumor em bloco com a elipse de pele e a preservação dos nervos plantares. Em (H) tumor aberto pelo patologista, com as margens livres, marcadas por fios de algodão e o aspecto de tumor fibroso, esbranquiçado em endurecido

TUMORES VASCULARES BENIGNOS DOS TECIDOS MOLES

Podemos dividir as anomalias vasculares em malformações e hemangiomas verdadeiros. Correspondem a lesões onde há dilatação dos vasos, que não costumam proliferar, mas que se expandem lenta, mas progressivamente, sem involuir. Os hemangiomas são neoplasias endoteliais benignas, formadas por capilares que apresentam crescimento intermitente por proliferação endotelial, no primeiro ano de vida quando passam a involuir lentamente, muitas vezes desaparecendo completamente até os 10 anos de idade.

Hemangioma intramuscular

A lesão vascular de partes moles, benigna, mais frequentemente encontrada é o hemangioma intramus-

cular (angioma ou angioliipoma intramuscular), que corresponde a uma proliferação de canais vasculares benignos, dentro do músculo esquelético, associado na maior parte das vezes com quantidades variáveis de tecido adiposo maduro.

Seu diagnóstico é realizado por imagem, após a queixa de dor localizada, que vem ocorrendo em um período de vários anos. Pode haver a queixa de aumento de temperatura e de edema, geralmente relacionada ao esforço. Na palpação, geralmente se apresenta como uma massa amolecida em relação ao músculo ao redor. Algumas vezes pode-se evidenciar no exame físico, o aumento de volume da região após um período de garroteamento do membro.

No diagnóstico por imagem é comum a presença de flebolitos que correspondem à pequenos trombos. Na ressonância magnética há a presença de uma lesão no

interior do músculo, de padrão infiltrativo, com a presença de áreas entremeadas na lesão com alto sinal em T1 e que representam substituição das fibras musculares por gordura. Em T2 há alto sinal que corresponde aos vasos dilatados, repletos de sangue. A administração de contraste evidenciará ainda mais a lesão.

O tratamento pode ser conservador, com a observação e seguimento constante do hemangioma. Nos casos de dor após o exercício, o repouso e a utilização de anti-inflamatórios não hormonais pode controlar os sintomas. Há relatos de maior dor em mulheres nos períodos de uso de hormônios anticoncepcionais.

O tratamento local percutâneo com embolizações e esclerose pode ser indicado, mas a possibilidade de embolia terminal para pequenos vasos digitais dos pododáctilos é uma complicação grave, com sequelas irreversíveis. Geralmente são necessárias várias embolizações e em alguns casos, pode haver recidiva.

A cirurgia com ressecção do hemangioma intramuscular somente está indicada em lesões sintomáticas e nos casos onde a embolização ou a esclerose são contraindicadas. A ressecção de toda a lesão nem sempre é conseguida e a recidiva é frequente. Em poucos meses, pode haver a formação de novas dilatações vasculares e o retorno da sintomatologia (Figura 3).



Figura 3. Hemangioma intramuscular do pé. Em (A) note o abaulamento da região lateral do pé esquerdo. Em (B) aspecto da ressonância magnética, ponderada em T-2, onde se evidencia em meio à edema difuso, formação heterogênea, com alto sinal, que corresponde ao hemangioma

TUMORES NEURAIS BENIGNOS DOS TECIDOS MOLES

Os tumores neurais que se originam na bainha dos nervos mais comuns são o Schwannoma e o neurofibroma.

Schwannoma

É uma lesão benigna da bainha do nervo, também conhecido como neurilemoma, que pode ocorrer em qualquer nervo. Os schwannomas intradurais quase sempre acometem as raízes sensitivas. A massa geralmente é assintomática, sem correspondência nervosa distal, seja sensitiva ou motora. Nas extremidades apresenta-se de forma fusiforme nos cortes longitudinais e perfeitamente cilíndricos nos cortes axiais. Na RM em T-1 costuma haver o aparecimento de um fino anel de gordura ao redor do tumor. Em T-2 pode-se evidenciar um fino anel com hipersinal que corresponde à capsula do tumor. É raro, mas pode haver erosão do osso adjacente (Figura 4).

O tratamento consiste na completa ressecção do tumor, com lupa ou microscópio cirúrgicos, sempre que possível, preservando o nervo que originou o tumor. As recidivas locais são incomuns se o tumor é ressecado completamente. A malignização é raramente relatada.

Neurofibroma

É um tumor benigno que se desenvolve, como o Schwannoma, a partir de células da bainha do nervo (células de Schwann, células perineurais “like” e fibroblastos). A ocorrência de múltiplos neurofibromas é a base da neurofibromatose Tipo 1. Estes tumores costumam crescer como nódulos localizados abaulando a pele (neurofibromas cutâneos localizados); como massas mal-definidas e infiltrativas na pele e os tecidos moles adjacentes (neurofibromas difusos) ou como massas intraneurais, envolvendo nervos periféricos (neurofibromas intraneurais localizados).

A queixa mais comum é a do achado de uma massa indolor. As alterações sensitivas são raras.

Na RM nota-se uma massa com um nervo entrando e saindo de seu interior. Em T-1 costuma haver o aparecimento de um fino anel de gordura ao redor do tumor. Em T-2 pode-se evidenciar um fino anel com hipersinal que corresponde à capsula do tumor. Nas extremidades apresenta-se de forma fusiforme nos cortes longitudinais e perfeitamente cilíndricos nos cortes axiais. Diferente dos schwannomas que são mais excêntricos os neurofibromas envolvem o nervo de maneira concêntrica.

A ressecção dos neurofibromas é curativa, mas pode resultar em déficits neurológicos quando o tumor envolve um nervo de grande calibre. Os pacientes com

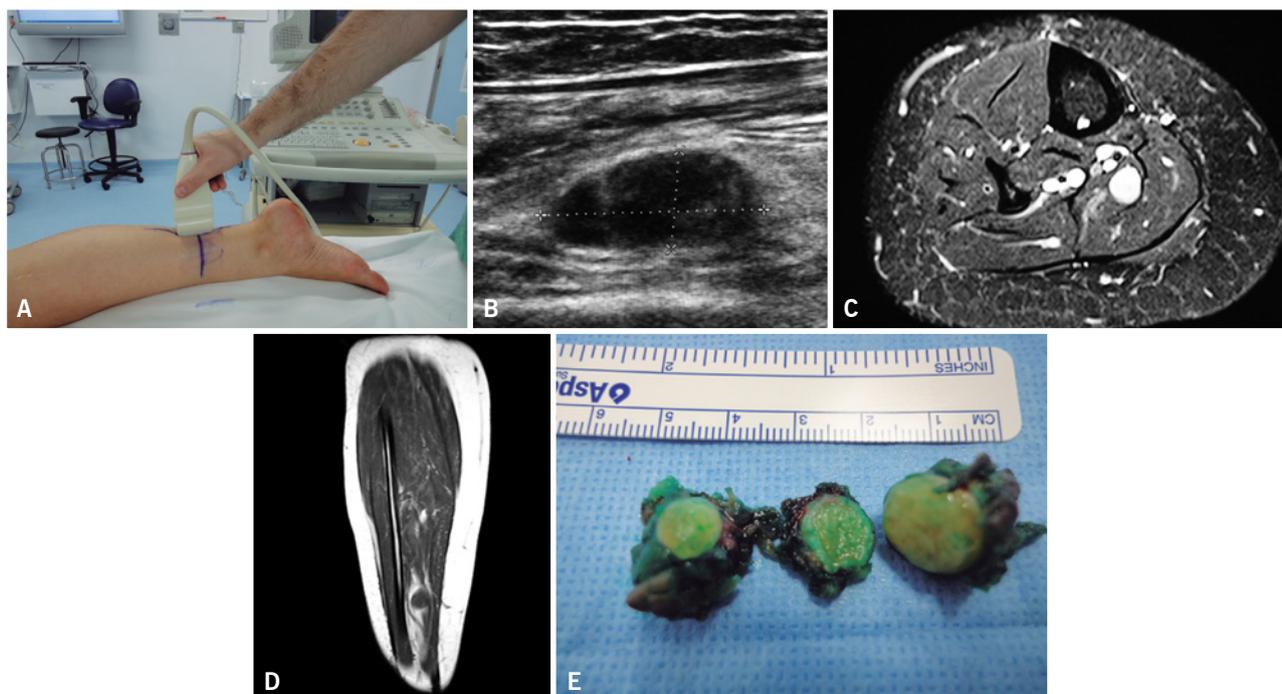


Figura 4. Schwannoma de tornozelo. Paciente com dor na região distal da perna. Em (A) e (B) o aspecto do ultrassom, que foi utilizado no intra-operatório para localizar a lesão e mostra tumor bem definido, fusiforme e de trajeto longitudinal. Em (C) ressonância magnética em visão axial, ponderada em T-2, onde se evidencia lesão com alto sinal, arredondada e sem edema a seu redor. Em (E) corte sagital, ponderado em T-1, onde se evidencia lesão de baixo sinal, circundada por gordura, característica do tumor do nervo

múltiplos neurofibromas ou com neurofibromas plexiformes devem ser avaliados quanto à presença de neurofibromatose tipo 1. Costumam apresentar vários locais comprometidos e deformidades importantes. A cirurgia é indicada quando compromete o desenvolvimento das extremidades. No pé, os neurofibromas podem ser dolorosos e a ressecção pode ser necessária (Figura 5).

Os neurofibromas de grande tamanho e os plexiformes apresentam chance de malignização para tumor maligno de bainha de nervo periférico. O aparecimento de dor ou aumento rápido de volume pode ser a manifestação da malignização do neurofibroma.

Neuromas de amputação

Correspondem à axônios, células de Schwann e células perineurais que proliferam na extremidade seccionada de nervo.

Ganglion cístico

Corresponde à degeneração mixóide do tecido conectivo da bainha de um nervo, com alterações císticas.

Neuroma de Morton

É uma lesão reativa que afeta os nervos interdigitais da planta do pé, secundário ao trauma e à isquemia. Há

fibrose do endoneuro e do perineuro, perda axonal e espessamento das paredes dos vasos do neuroma.

Tumor glômico

É uma neoplasia mesenquimal que tem origem nos corpúsculos glômicos que estão localizados na região sub-ungueal dos dedos. Os corpúsculos glômicos regulam o fluxo sanguíneo e a temperatura através do controle autônomo do músculo liso e da parede arterial. A presença de células do músculo liso perivascular é histologicamente característica deste tumor. Clinicamente há o aparecimento de uma lesão escurecida, azul-avermelhada na região sub-ungueal que causa dor e sensibilidade desproporcional a seu tamanho e aparência. O tratamento consiste na ressecção do tumor, que é curativo.

TUMORES LIPOMATOSOS BENIGNOS DOS TECIDOS MOLES

Lipoma

É o tumor benigno mais comum dos tecidos moles, composto de adipócitos maduros. Pode ser composto de gordura branca e de gordura marrom.

Ocorrem no subcutâneo, sendo comuns nos indivíduos na 5ª e 6ª décadas de vida. São comuns também



Figura 5. Neurofibroma do tornozelo em paciente portadora de neurofibromatose tipo I. Em (A) e (B), note as manchas café com leite, e os nódulos de pele, característicos da neurofibromatose tipo I. Em (C) e (D), tornozelo da paciente mostrando o neurofibroma comprometendo a função do pé

em pacientes que eram obesos e diminuíram seu peso. Em 5% dos casos podem ser múltiplos.

O lipoma não apresenta sintomas, são móveis e seu tamanho tem entre 5 a 10 centímetros quando descoberto pelo paciente. As massas mais profundas são palpadas com dificuldade.

A RM é característica. São massas homogêneas em contraste com outros tumores dos tecidos moles. Não há edema ao redor dos lipomas (Figura 6).

Na macroscopia são bem circunscritas e homogêneas, sem áreas de necrose e sem diferenças na cor ou na textura do tumor. Microscopicamente diferem da gordura ao seu redor. São esféricos e formados por adipócitos típicos que variam levemente em tamanho e forma. O citoplasma é ocupado por uma gota de gordura e no preparo da lâmina deixa um espaço vazio, com núcleo achatado. Não apresentam mitose e tem o aspecto lobular característico. Algumas vezes os lipomas apresentam áreas de matriz atípica: osteolipomas contém osso, condrolipomas contém cartilagem, fibrolipomas contém abundantes áreas de tecido fibroso e o mixolipoma apresenta áreas de degeneração mixóide.

Os lipomas são tratados com sucesso pela ressecção com margens extra capsulares marginais. Não costumam

haver recorrência. As indicações são cosméticas ou funcionais. Pode haver malignização para lipossarcoma com a evolução e crescimento. Quanto maior o tamanho do lipoma e quanto maior o tempo de existência, maior a chance de malignização, que geralmente causa maior crescimento e dor.

Condromatose sinovial

É uma metaplasia do tecido sinovial da articulação ou da bainha do tendão. Durante a metaplasia desenvolvem-se os nódulos cartilagosos. Os nódulos se destacam da sinovial e se depositam nos tecidos intra ou extra-articulares bem como na bainha dos tendões. Conforme há acúmulo ou crescimento dos nódulos há alteração da função articular e sintomas. Os pacientes geralmente relatam a progressão dos sintomas, falseios, travamento ou estalidos no período de vários anos. Há progressiva redução do movimento articular. Os sintomas inflamatórios são raros.

O diagnóstico pode ser suscitado pela radiografia que mostra pequenos nódulos, de aspecto homogêneo e regular (diferente do sarcoma sinovial onde a calcificação é irregular e grosseira), com calcificação periférica. Pode haver lesão da cartilagem articular visível indiretamente pelas erosões do osso subcondral. A TC e a RM



Figura 6. Lipoma da planta do pé. Paciente atleta, que evoluiu com dor na planta do pé ao correr. Em (A) ressonância magnética ponderada em T-1, onde se evidencia o tumor lipomatoso, bem delimitado e com sinal semelhante à gordura da região plantar. Em (B), imagem ponderada em T-2, com o lipoma apresentando baixo sinal e em (C), imagem do tecido fibroso que ocupou o local do lipoma após a ressecção cirúrgica do tumor

mostram os nódulos de cartilagem com calcificação na periferia, as massas lobulares com tecido cartilaginoso típico e a erosão da cartilagem (Figura 7).

O diagnóstico diferencial deve ser feito com miosite ossificante, condrossarcoma sinovial e sarcoma sinovial. O diagnóstico diferencial com o sarcoma sinovial pode ser difícil. No sarcoma, as calcificações são predominantemente extra-articulares e irregulares no contorno. Na dúvida deve-se realizar a biópsia. A recorrência é frequente e a incidência é alta, seja em procedimentos abertos ou artroscópicos.

Os pacientes costumam ser submetidos em sua vida à vários procedimentos com comprometimento pro-



Figura 7. Condromatose sinovial do joelho. Note em (A) e (B) os múltiplos nódulos cartilagosos, comprometendo toda a articulação. Com o passar dos anos, os nódulos aderem na membrana sinovial e não mais ficam livres no interior da articulação

gressivo da função articular devido à fibrose dos tecidos periarticulares, da artrose e da dor.

Sinovite vilo-nodular pigmentada

É um processo intra e extra-articular caracterizado por sinovite de intensidade variável, com a formação de vilos e nódulos, com hemorragia, depósito de ferro e hemossiderina, presença de células gigantes, histiócitos e estroma fibroso. A apresentação clínica é variável e pode ser encontrada em qualquer fase de um extremo a outro da história natural da doença. Em um extremo, na variedade nodular, a lesão é bem localizada, circunscrita e facilmente delimitada e definida nos exames de imagem e na cirurgia. No outro extremo encontram-se os pacientes com formas difusas, com abundante sinovite comprometendo toda a articulação. Pode haver inclusive, extensão para a bainha dos tendões periarticulares.

Não se sabe a etiologia da lesão. Há autores que acreditam tratar-se de um processo reativo, outros neoplásico. Parece haver alteração no genoma de alguns pacientes.

O pico de incidência ocorre durante a 3ª e a 4ª décadas (2 casos por 1 milhão de habitantes nos EUA). O trauma costuma piorar a sintomatologia. Há diminuição do arco de movimento que posteriormente pode evoluir com dor, inchaço, derrame articular e aumento de temperatura. Pode haver espessamento sinovial ou massa palpável na articulação, principalmente no joelho, ombro e cotovelo. A artrocentese revelará líquido sero-hemático ou hemático.

As radiografias são normais. Nos casos de comprometimento importante, podem-se visibilizar a artrose, com erosões e cistos subcondrais.

A RM é importante para a diferenciação entre SVNP e outros tipos de sinovite. Apresenta alta sensibilidade, mas não é específica. É útil ainda na delimitação da extensão extra-articular da lesão. Os depósitos de hemossiderina exibem baixo sinal em todas as sequências e auxiliam o diagnóstico. É exame fundamental na definição do melhor tratamento para os pacientes com comprometimento sinovial articular, uma vez que a maior parte das artrites é de tratamento clínico e na SVNP o tratamento de escolha é a cirurgia aberta e/ou a sinovectomia artroscópica (Figura 8).

A taxa de recorrência é elevada e ao redor de 40%. Não há evidências de que o uso da radioterapia externa possa ser eficiente no controle da doença. Atualmente recomenda-se apenas o uso de anti-inflamatórios e fortalecimento muscular que são úteis no controle dos sintomas e na manutenção da movimentação da articulação. Desde 2014, estão sendo estudadas drogas, ainda em Fase II, que inibem a ação das células gigantes, com respostas de até 70% de parada do crescimento ou involução da sinovite.

SARCOMAS DOS TECIDOS MOLES DO PÉ E TORNOZELO

Os sarcomas dos tecidos moles do pé e tornozelo representam um grupo de tumores malignos, agressivos localmente e com um potencial variado de metástases. A história clínica é muito semelhante entre eles e, infelizmente, muito similar à dos tumores benignos. No que se refere à imagem, muitas vezes as lesões são confundidas, mesmo por radiologistas experientes, com tumores benignos. Raramente, principalmente no pé e no tornozelo, essas lesões são biopsiadas antes da cirurgia e

também, muito excepcionalmente, essas lesões são submetidas à exames de congelação no momento da cirurgia. Devido a essa “má prática”, disseminada principalmente nas cirurgias do pé e do tornozelo, muitas vezes o diagnóstico de um sarcoma somente é conhecido após o exame anatomopatológico. Nesses casos, o paciente deve ser reoperado, na tentativa de se obter margens adequadas e muitas vezes, essa margem só é conseguida com a amputação.

Esses tumores rapidamente desenvolvem metástases para os pulmões ou linfonodos regionais. Há muitos tipos histológicos de sarcomas dos tecidos moles, mas geralmente a escolha e indicação do tratamento cirúrgico dependem primariamente do grau histológico (baixo ou alto grau) e da localização anatômica da lesão.⁽¹⁾

Os principais sarcomas dos tecidos moles que acometem o pé e o tornozelo, são divididos de acordo com o tipo histológico,⁽²⁾ em:

Sarcomas fibroblásticos

- Fibrossarcoma do adulto
- Dermatofibrossarcoma *protuberans*

Sarcomas fibro-histiocíticos

- Sarcoma pleomórfico indiferenciado de alto grau (fibro-histiocitoma maligno)

Sarcomas lipomatosos

- Lipossarcoma

Tumores da bainha de nervos periféricos

- Tumor maligno da bainha de nervo periférico



Figura 8. Sinovite vilonodular-pigmentada do tornozelo. O paciente se apresentou com quadro de dor progressiva, com sensação de inchaço da articulação e dificuldade para a dorsiflexão do pé. Em (A) ressonância ponderada em T1 onde se evidencia na região anterior da tíbio-társica, massa, mal definida de baixo sinal. Em (B) e (C), imagens ponderadas em T-2 onde se evidencia a lesão destruindo a cartilagem do talo e invadindo a articulação

Tumores sem origem determinada

- Sarcoma sinovial
- Sarcoma epitelióide

Fibrossarcoma do adulto

O fibrossarcoma do adulto é um tumor maligno, composto de fibroblastos, com variável produção de colágeno. Atualmente é considerado um diagnóstico de exceção pelos patologistas.

O fibrossarcoma costuma se originar do tecido fibroso inter ou intramuscular, da fáscia, tensões ou aponeuroses. Pode apresentar crescimento de poucos meses até vários anos.

Aproximadamente 70% dos fibrossarcomas aparecem entre os 20 e 50 anos de idade.

A disseminação ocorre por contiguidade para os tecidos vizinhos, em seguida, por via hematogênica para o pulmão e, somente em 7% dos pacientes, disseminação para os gânglios regionais.

Apresenta-se como uma massa acompanhada ou não de dor. Algumas vezes, a dor é relacionada aos tecidos comprimidos ou envolvidos pelo tumor.

O tratamento consiste em ressecção ampla de todo o tumor. Apresenta uma alta taxa de recorrência quando parcialmente ressecado.

Os fatores de mau prognóstico para os fibrossarcomas dos tecidos moles são o alto grau, a alta celularidade em relação à baixa quantidade de fibras colágenas, as altas taxas de mitose (>20/10 campos de grande aumento) e a presença de necrose. As metástases ocorrem no pulmão e no osso, principalmente do esqueleto axial. A sobrevida global em 5 anos gira em torno de 39-54%.

Dermatofibrossarcoma *protuberans*

Corresponde a um tumor nodular cutâneo, de malignidade intermediária, agressivo localmente, que cresce de maneira infiltrativa, com padrão histológico característico e por um comportamento altamente recidivante localmente.

A forma mais característica é a presença de uma massa nodular cutânea em pacientes adultos na 1ª metade da vida. Apresentam um crescimento lento, mas persistente, algumas vezes por anos. A manifestação inicial é o aparecimento de uma massa firme, achatada palpável e visível na pele e no subcutâneo. Pode ficar inalterada durante anos e, sem causa aparente, apresentar crescimento. As lesões negligenciadas podem atingir

grandes proporções, com múltiplos nódulos satélites. A pele sobre o tumor frequentemente apresenta úlceras.

A alta taxa de recidiva deste tumor justifica a realização de cirurgias onde as margens devem ter 3cm de área livre de tumor. A incidência de recidiva local após cirurgias com margens satisfatórias, com mais do que 3cm é de 10 a 20%, comparadas a 43% quando a cirurgia tem margens menores do que 2 cm ou são contaminadas.^(3,4) As recorrências aparecem com até 3 anos do diagnóstico, embora a porcentagem de recidivas até 5 anos ainda seja significativa e justifique o seguimento do paciente (Figura 9).

Essas lesões não são metastatizantes e, nos raros casos descritos de metástases pulmonares, elas ocorreram em 3,4% dos casos, vários anos após a cirurgia inicial. Há relatos de raros casos de metástases ganglionares.⁽⁵⁾

Fibro-histiocitoma maligno (sarcoma pleomórfico indiferenciado de alto grau)

Correspondem a um grupo de sarcomas indiferenciados e pleomórficos. O termo fibro-histiocitoma maligno pleomórfico pode ser usado como sinônimo do sarcoma pleomórfico indiferenciado de alto grau. Correspondem ao sarcoma de tecidos moles mais comuns nos adultos acima dos 40 anos.

A maior parte dos sarcomas pleomórficos indiferenciados de alto grau ocorrem nos tecidos profundos (subfasciais) das extremidades, especialmente nos membros inferiores. Crescem progressivamente no período de meses ou até anos. Em alguns casos, pode haver rápido crescimento, ocasião em que podem ser dolorosos. Cerca de 5% apresentam metástases pulmonares. Há relatos de aparecimento em locais previamente irradiados e em áreas com ulceração crônica ou cicatrizes dos membros inferiores.

O tratamento cirúrgico deve ser a ressecção com margens amplas seguido do tratamento adjuvante com quimio e radioterapia. O sarcoma pleomórfico de alto grau não admite a cirurgia com margens marginais. Quando ocorre uma cirurgia com margens marginais, coincidentes ou contaminadas por tumor, a reoperação está indicada e as margens devem ser revisadas e ampliadas.

São tumores de alto grau, indiferenciados com taxa de recidiva local de 19-31% e de comprometimento de gânglios linfáticos em torno de 4 a 17%. A sobrevida de 5 anos em torno de 65-70% no período de 12 a 24 meses. As metástases são mais frequentes no pulmão (90%) e nos ossos (8%).⁽⁶⁻⁸⁾

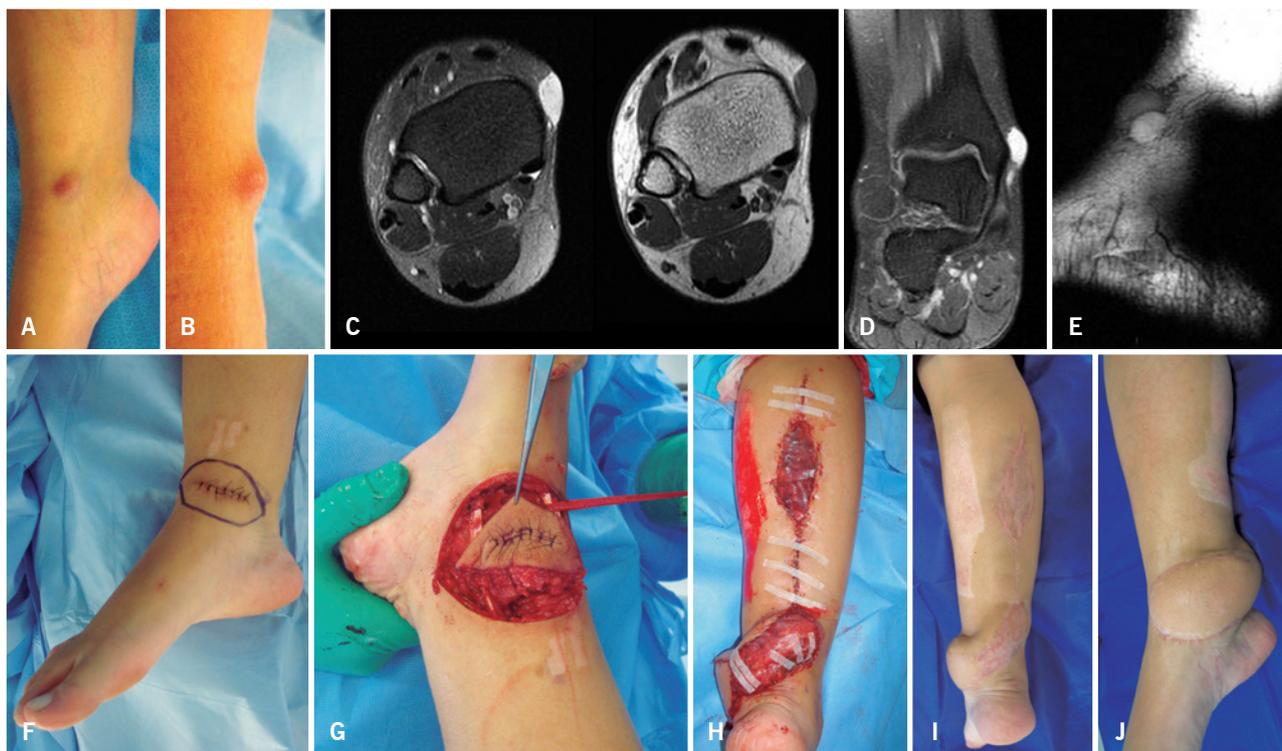


Figura 9. Dermatofibrossarcoma *protuberans*. Paciente com história de pequeno nódulo na região do maléolo medial do pé, de longa evolução, com aparente crescimento nos últimos meses. Em (A) e (B), aspecto da lesão subdérmica, firme e aderida à pele e ao subcutâneo. Em (C), ressonância magnética ponderada em T2 e T1 mostra a lesão ocupando o espaço entre a pele e o maléolo, aderida a este. Em (D), corte coronal ponderado em T2; e em (E), corte sagital ponderado em T2 mostram a lesão bem delimitada, característica do dermatofibrossarcoma *protuberans*. Em (F), nota-se que a lesão foi removida em um procedimento de biópsia excisional. O anatomopatológico revelou tratar-se de dermatofibrossarcoma com margens comprometidas. Em (G), revisão de margens incluindo elipse de pele, segmento do maléolo e tendões e demais estruturas Peri maleolares, para obtenção de uma margem adequada, com rotação de retalho microcirúrgico (H) para fechamento da área de ressecção. Note em (I) e (J) aspecto da reconstrução com um ano de pós-operatório

Lipossarcoma

É um dos tumores mais comuns do adulto. É comum na perna, tornozelo e pé. Corresponde a 2,5 pacientes por milhão e a 9,8 a 16% dos sarcomas de tecidos moles. São tumores derivados dos lipoblastos malignos. Acometem qualquer tecido em que a gordura esteja presente e, em geral, são malignos desde seu aparecimento. Apresentam grande variação de comportamento, de baixo grau, bem diferenciado, até o de alto grau, com células redondas e pleomórficas. Raramente originam-se de lipomas preexistentes.

Aparecem em todas as idades, mas o pico de incidência é dos 40 aos 60 anos. É comum o aparecimento no membro inferior: perna, tornozelo e pé. São indolores e podem atingir grandes volumes sem que o paciente perceba sua presença e seu crescimento.

O tratamento dos lipossarcomas consiste na ressecção do tumor com margens amplas. O tratamento

adjuvante nos tumores de alto grau de malignidade deve sempre ser discutido com os oncologistas clínicos, para avaliar as vantagens e desvantagens do tratamento quimioterápico, principalmente em pacientes mais idosos. Os lipossarcomas encontram-se entre os tumores mais radio sensíveis entre os sarcomas. Baseados nessa alta sensibilidade, indicamos, a radioterapia para os todos os pacientes com lipossarcomas de alto grau.

Alguns casos, o lipossarcoma de alto grau pode ser tratado com a braquiterapia, como alternativa à radioterapia externa. Em pacientes com cirurgias inadequadas com margens contaminadas ou nos casos de recidiva, a braquiterapia pode ser utilizada no momento da cirurgia de revisão e ampliação das margens.

A sobrevida global do lipossarcoma varia desde 100% de sobrevida nos tumores lipomatosos atípicos até 20% de sobrevida em 10 anos nos lipossarcomas

desdiferenciados. Os lipossarcomas apresentam uma predileção por metástases pulmonares.

Tumor maligno de bainha do nervo periférico

Também conhecido como neurofibrossarcoma ou schwannoma maligno, são sarcomas do nervo que se desenvolvem a partir dos nervos periféricos.

Esses sarcomas manifestam-se com a sintomatologia de tumor palpável e originam-se de uma estrutura nervosa profunda. Outras vezes, originam-se de pequenos ramos nervosos cutâneos e superficiais. Os pacientes podem ou não apresentar sintomas neurológicos ou déficits sensitivos ou motores. A degeneração de um neurofibroma pode, em pacientes com mais de 40 anos, dar origem a um tumor maligno da bainha do nervo periférico.

O diagnóstico geralmente é feito pela tomografia ou ressonância magnética. As massas podem dilatar o nervo proximal e distalmente ao tumor e indicam sua invasão. Sua aparência macroscópica é similar a de outros sarcomas dos tecidos moles e nem sempre se evidencia o nervo proximal de onde se origina. Apresenta comportamento agressivo, com alta malignidade e devem ser ressecados com margens amplas de segurança, mesmo

que para isso haja necessidade de sacrificar os nervos que lhe dão origem.

A taxa de recidiva local é alta (40-65%) e as reoperações devem ser radicais, sempre se ampliando a margem em tecidos moles ao redor ou mesmo no nervo.⁽⁹⁾ A chance de metástases pulmonares varia de 40-68%.⁽¹⁰⁾

A taxa de sobrevida em 5 anos é cerca de 52%, mas cai para 15% em tumores ressecados com margens contaminadas (Figura 10).

Sarcoma sinovial

Sarcoma sinovial é uma neoplasia que, a despeito de seu nome, não aparece no interior das articulações; por outro lado, é encontrada em áreas sem aparentemente nenhuma relação com o tecido sinovial. Sua incidência gira em torno de 5-10% de todos os sarcomas. Ocorre mais frequentemente nas regiões para-articulares das extremidades, junto à bainha dos tendões, das *bursas* e das cápsulas articulares.

É uma doença de adolescentes e adultos jovens (15-40 anos). Aproximadamente 60% de nossos casos são em pacientes com menos de 40 anos. A forma mais comum de apresentação é uma massa palpável ou um edema, localizado profundamente.

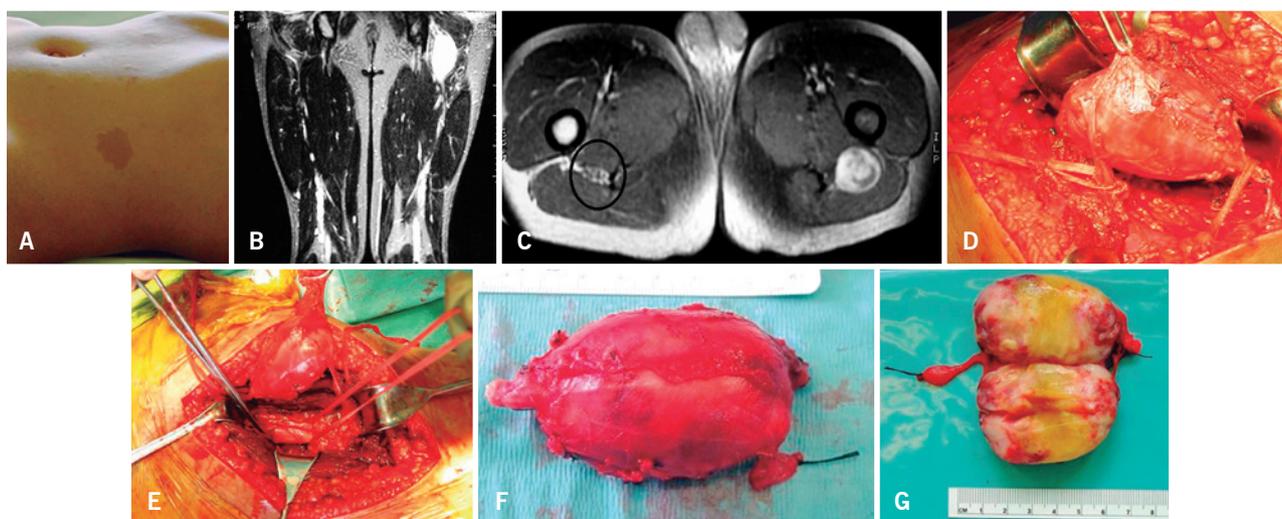


Figura 10. Neurofibrossarcoma junto ao nervo ciático. Paciente portador de neurofibromatose, no qual, durante o estadiamento, encontrou-se uma lesão junto ao nervo ciático. Em (A), imagem do abdômen do paciente onde se pode evidenciar uma mancha de café com leite com bordas irregulares. Notam-se também os vários nódulos que correspondem a neurofibromas espalhados por todo o corpo do paciente. Em (B), imagem da ressonância em corte coronal, ponderado em T2, em que se pode evidenciar o tumor de forma fusiforme, na região do nervo ciático. Em (C), observa-se, no corte axial ponderado em T1, o tumor ao lado do nervo ciático. Note o neurofibrossarcoma com sinal intermediário. Na coxa contralateral pode-se observar o feixe vasculonervoso no interior da circunferência preta. Em (D), pode-se evidenciar o tumor dissecado e com seus pedículos proximal e distal isolados por cadaços. Observe que o tumor corresponde a um neurofibroma de um nervo periférico que se malignizou, evoluindo para um neurofibrossarcoma. Em (E), pode-se evidenciar o feixe vasculonervoso dissecado, no qual é possível identificar o nervo ciático. Em (F) e (G), peça cirúrgica aberta pelo patologista no ato operatório, mostrando o aspecto típico do neurofibrossarcoma

Cresce lentamente e se desenvolve adjacente a uma articulação, com envolvimento da cápsula articular, das *bursas* e bainhas tendinosas. Não há relação com o trauma, embora os pacientes sempre associem com um evento traumático. Nas fases iniciais, não invade o interior da articulação. No entanto, com a progressão do tumor, a invasão intra-articular ocorre e, posteriormente, no osso, em casos mais avançados. Devido ao lento crescimento ou à presença, durante vários anos, de uma massa sem crescimento aparente, o sarcoma sinovial é frequentemente subestimado em sua agressividade ou malignidade pelo paciente e pelos médicos.

Ocorre predominantemente nas extremidades, na vizinhança de uma articulação, principalmente na perna, pé e tornozelo. Estão intimamente relacionados com tendões, suas bainhas, *bursas*, cápsula articular. Algumas vezes, localizam-se longe das articulações mas aderidos à fâscias, ligamentos, aponeuroses ou membrana Inter óssea.

Nos pés, costumam ser encontrados sarcomas sinoviais pequenos, com até 1 cm. Apesar do diagnóstico histológico desfavorável, essas lesões evoluem com bom prognóstico.⁽¹¹⁾

Estudos por imagem costumam ser sugestivos, uma vez que o sarcoma sinovial é um dos sarcomas de partes moles que apresentam, com maior frequência, calcificações. Nas radiografias, são identificadas massa arredondadas, lobuladas, densas com áreas esparsas de cal-

cificação e, algumas vezes, reação periosteal, erosão ou mesmo invasão óssea. A ressonância magnética e a tomografia computadorizada mostram com maior precisão a massa e sua calcificação esparsa. Mostram também o relacionamento com as estruturas articulares.

O tratamento do sarcoma sinovial é basicamente cirúrgico, sendo imperativa a cirurgia com margens amplas ou radicais. É evidente que o prognóstico é extremamente reservado nos casos submetidos às cirurgias com margens inadequadas e sem adjuvância. Nesses casos, a chance de recidiva gira em torno de 80%.⁽¹¹⁾

No sarcoma sinovial, a cirurgia com margens adequadas é muito importante para a sobrevivência do paciente. A chance de recidiva em pacientes com margens contaminadas pelo tumor é de 80%.

Nos pacientes operados com margens amplas e com radioterapia adjuvante de altas doses, a taxa de recidiva cai para 40%, mas, ainda assim, é alta em relação aos demais sarcomas dos tecidos moles. A recorrência ocorre dentro de um período de 2 anos.⁽¹²⁾

As amputações são frequentemente necessárias. As margens adequadas são imperiosas nesse sarcoma.

A radioterapia deve ser utilizada sempre que a localização do tumor inviabilize a ressecção com margens adequadas. Nos pacientes submetidos a cirurgias com margens adequadas, pode ser utilizada para aumentar a chance de controle local (Figura 11).⁽¹³⁾

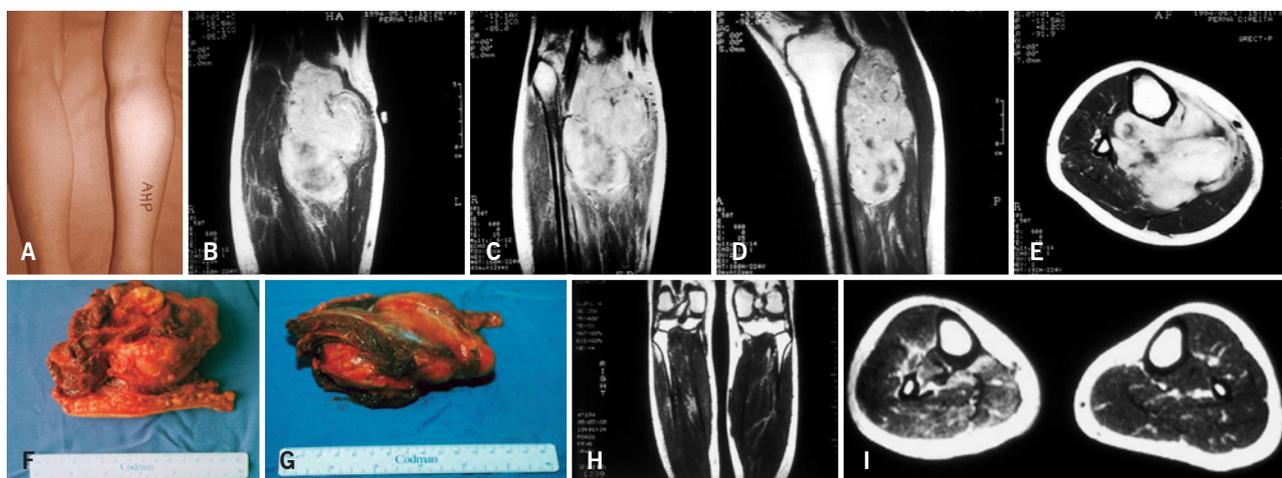


Figura 11. Sarcoma sinovial de região da panturrilha. A paciente havia sido submetida a uma tentativa de ressecção e houve recidiva local. Foi proposta a amputação da perna da paciente. A paciente procurou nossa instituição e foi submetida à quimioterapia pré-operatória e à ressecção do tumor, seguidas pela radioterapia pós-operatória. Em (A), imagem da panturrilha da paciente, com a cicatriz da cirurgia prévia e o aumento de volume do tumor recidivado. Em (B), (C) e (D), ressonância magnética ponderada em T1, pós-contraste, em cortes coronais posterior e anterior e sagital da perna. Em (E) corte axial, mostrando o tumor com sinal intermediário com realce importante após a injeção do contraste. Em (F) e (G), fotografia da peça cirúrgica do sarcoma ressecado com margens amplas; e em (H) e (I), ressonância magnética da perna com 10 anos de pós-operatório, sem sinais de recidiva. Note que a musculatura apresenta maior realce após a injeção de contraste representando o tecido cicatricial. Não há sinais de recidiva local

As metástases pulmonares ocorrem em cerca de 50% dos pacientes, seguidos pelas metástases ganglionares e pela medula óssea (Figura 12).

Os fatores de melhor prognóstico para o sarcoma sinovial são a idade jovem (menores de 15 anos), tamanho do tumor menor do que 5cm, localização distal nas extremidades e histologia mostrando baixo grau. A sobrevida em 5 anos para o sarcoma sinovial gira em torno de 36-76%, caindo para 20-63% em 10 anos devido às metástases tardias.^(14,15) Nos tumores que apresentam grande calcificação, a sobrevida é relatada como maior (82%).⁽¹⁶⁾

Sarcoma epitelióide

O sarcoma epitelióide é um tumor com características morfológicas distintas, mas que frequentemente é confundido com uma variedade de condições benignas e malignas como processos granulomatosos, sarcoma sinovial e carcinoma de células escamosas entre outros.

Acomete adolescentes e adultos jovens, preferencialmente na superfície flexora dos dedos, perna e tornozelo. Ocorrem tanto superficial como profundamente.

Apresentam-se como nódulos firmes, assemelhando-se a calos cutâneos, que podem ser solitários ou múltiplos. Crescem lentamente e sem sintomas. Quando localizados profundamente costumam estar aderidos firmemente a tendões ou suas bainhas, estruturas fasciais. Algumas vezes o padrão macroscópico é de uma massa nodular aderida às estruturas vizinhas, mas em outros casos, massas irregulares se misturam com os tendões, bainhas ou estruturas vizinhas, sem clara definição de margens. Quando superficiais, podem apresentar ulceração o que dificulta o diagnóstico histológico (diferencial com o carcinoma ulcerado de células escamosas).

O tratamento é sua ressecção com margens amplas, sendo necessária na maior parte das vezes a cobertura do local operado com retalhos livre ou pediculados fásio-cutâneos ou musculo-cutâneos. A amputação pode, algumas vezes, ser a melhor indicação para as extremidades. O risco de recorrência local é alto, e devem-se evitar cirurgias com margens exíguas. São comuns as múltiplas recorrências locais, principalmente quando a primeira cirurgia é realizada com margens contaminadas, acarretando em reconstruções cada vez mais

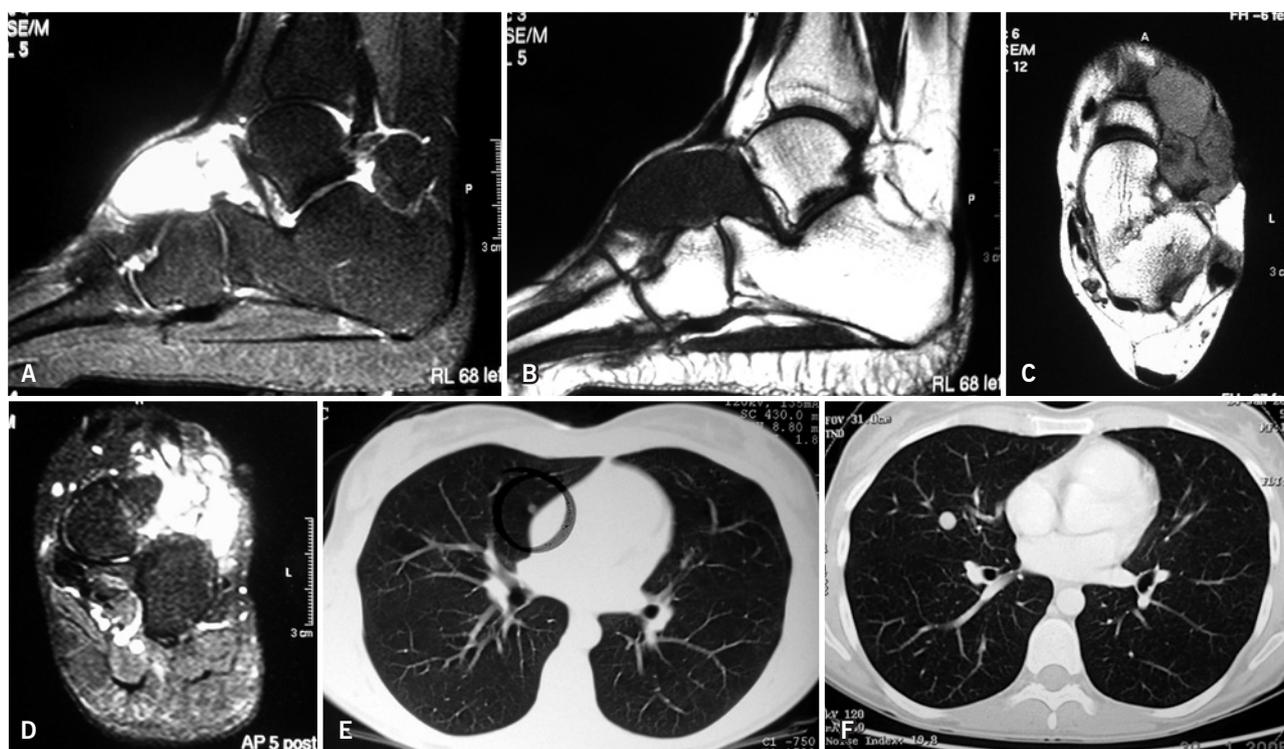


Figura 12. Sarcoma sinovial do pé. Paciente submetida à cirurgia do tumor no pé visível em cortes sagitais da ressonância magnética ponderada em T1 (A) e T2; em (B), em cortes coronais ponderados em T1 (C) e T2 (D). Apesar do tratamento com ressecção do tumor com margens adequadas, quimioterapia e radioterapia, evoluiu para metástases pulmonares (E e F) e óbito, 2 anos após a cirurgia

complexas e mutilantes. Alguns casos evoluem para a necessidade de amputação da extremidade. As metástases e a recidiva local podem aparecer vários anos após o diagnóstico inicial.

O sarcoma epiteloide costuma apresentar recidivas ao longo da extremidade na qual se iniciou, o que leva à interpretação de metástases e não verdadeiras recidivas locais. A dissecação das cadeias regionais é necessária no tratamento cirúrgico do sarcoma epiteloide, devido à alta incidência de disseminação ganglionar desse tumor. A utilização da pesquisa do linfonodo sentinela pode ser útil nesses casos.

Indicamos a todos os pacientes quimioterapia, em seguida à cirurgia. A radioterapia em altas doses também deve ser utilizada como método adjuvante no sarcoma epiteloide.

A sobrevida em 5 anos varia de 50-85%, decrescendo para 42-55% em 10 anos.⁽¹⁷⁻¹⁹⁾

REFERÊNCIAS

- Jesus-Garcia R. Tumores ósseos: diagnóstico e tratamento. Rio de Janeiro: Elsevier; 2013.
- Fletcher CD. The evolving classification of soft tissue tumours: an update based on the new WHO classification. *Histopathology*. 2006;48(1):3-12.
- Gloster HM, Jr, Harris KR, Roenigk RK. A comparison between Mohs micrographic surgery and wide surgical excision for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol*. 1996;35(1):82-7.
- Roses DF, Valensi Q, LaTrenta G, Harris MN. Surgical treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *Surg Gynecol Obstet*. 1986;162(5):449-52.
- Petoin DS, Verola O, Banzet P, Dufourmentel C, Servant JM. Darier-Ferrand dermatofibrosarcoma. Study of 96 cases over 15 years. *Chirurgie*. 1985;111(2):132-8.
- Gibbs JF, Huang PP, Lee RJ, McGrath B, Brooks J, McKinley B, Driscoll D, Kraybill WG. Malignant fibrous histiocytoma: an institutional review. *Cancer Invest*. 2001;19(1):23-7.
- Engellau J, Anderson H, Rydholm A, Bauer HC, Hall KS, Gustafson P, et al. Time dependence of prognostic factors for patients with soft tissue sarcoma: a Scandinavian Sarcoma Group Study of 338 malignant fibrous histiocytoma. *Cancer*. 2004;100(10):2233-9.
- Salo JC, Lewis JJ, Woodruff JM, Leung DH. Malignant fibrous histiocytoma of the extremity. *Cancer*. 1999;85(8):1765-72.
- Hruban RH, Shiu MH, Senie RT, Woodruff JM. Malignant fibrous histiocytoma of the extremity. A study of 43 cases of peripheral nerve sheath tumors of the buttock and lower extremity. *Cancer*. 1990;66(6):1253-65.
- Kourea HP, Bilsky MH, Leung DH, Lewis JJ, Woodruff JM. Subdiaphragmatic and intrathoracic paraspinal malignant peripheral nerve sheath tumors: a clinicopathologic study of 25 patients and 26 tumors. *Cancer*. 1998;82(11):2191-203.
- Michal M, Fanburg-Smith JC, Lasota J, Fetsch JF, Lichy J, Miettinen M. Minute synovial sarcomas of the hands and feet: a clinicopathologic study of 21 tumors less than 1 cm. *Am J Surg Pathol*. 2006;30(6):721-6.
- Menendez LR, Brien E, Brien WW. Synovial sarcoma. A clinicopathologic study. *Orthop Rev*. 1992;21(4):465-71.
- Randall RL, Schabel KL, Hitchcock Y, Joyner DE, Albritton KH. Diagnosis and management of synovial sarcoma. *Curr Treat Options Oncol*. 2005;6(6):449-59.
- Guillou L, Benhattar J, Bonichon F, Gallagher G, Terrier P, Stauffer E, et al. Histologic grade, but not SYT-SSX fusion type, is an important prognostic factor in patients with synovial sarcoma: a multicenter, retrospective analysis. *J Clin Oncol*. 2004;22(20):4040-50.
- Trassard M, Le Doussal V, Hacene K, Terrier P, Ranchere D, Guillou L, et al. Prognostic factors in localized primary synovial sarcoma: a multicenter study of 128 adult patients. *J Clin Oncol*. 2001;19(2):525-34.
- Krane JF, Bertoni F, Fletcher CD. Myxoid synovial sarcoma: an underappreciated morphologic subset. *Mod Pathol*. 1999;12(5):456-62.
- Spillane AJ, Thomas JM, Fisher C. Epithelioid sarcoma: the clinicopathological complexities of this rare soft tissue sarcoma. *Ann Surg Oncol*. 2000;7(3):218-25.
- Herr MJ, Harmsen WS, Amadio PC, Scully SP. Epithelioid sarcoma of the hand. *Clin Orthop Relat Res*. 2005;431:193-200.
- Callister MD, Ballo MT, Pisters PW, Patel SR, Feig BW, Pollock RE, Benjamin RS, Zagars GK. Epithelioid sarcoma: results of conservative surgery and radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2001;51(2):384-91.