
TUMOR FIBROSO SOLITÁRIO RETRORRETAL - RELATO DE CASO

CARLOS WALTER SOBRADO - TSBCP
ANDRÉ BRANDALISE
LEDA VIEGAS DE CARVALHO
SÉRGIO CARLOS NAHAS - TSBCP
DESIDÉRIO ROBERTO KISS - TSBCP
ANGELITA HABR-GAMA - TSBCP

SOBRADO CW, BRANDALISE A, VIEGAS DE CARVALHO L, NAHAS SC, KISS DR & HABR-GAMA A - Tumor fibroso solitário retrorretal - Relato de caso. *Rev bras Colo-Proct*, 1998; 18(1): 37-41

RESUMO: Tumor fibroso solitário (TFS) é um raro tumor de partes moles que foi descrito pela primeira vez em 1931 por Klemperer e Rabin, porém, mais recentemente tem sido descrito em outras localizações (superfícies serosas ou não serosas) extrapleurais. É uma neoplasia de fibroblastos, mais precisamente derivada de células mesenquimais, com diferenciação multidirecional sendo por este motivo pouco diagnosticada e confundida com outras neoplasias. As células tumorais mostram reatividade imunohistoquímica para CD-34 e vimentina, e são negativas para actina, S100 e citoqueratinas. Nós aqui descrevemos o primeiro relato de TFS localizado no espaço pré-sacral e também discutimos as dificuldades diagnósticas, clínicas e histopatológicas, assim como o tratamento cirúrgico realizado.

UNITERMOS: tumor fibroso solitário; imunohistoquímica; retrorretal; cirurgia

O tumor fibroso solitário é um raro tumor de células fusiformes que usualmente ocorre na pleura⁽¹⁾ e que mais recentemente tem sido descrito em outras localizações extrapleurais⁽²⁻¹⁰⁾. É um tumor de partes moles, pouco reconhecido e freqüentemente confundido com outras neoplasias fusocelulares, tais como: leiomioma, leiomiossarcoma, hemangiopericitoma, fibrossarcoma, schwannoma, entre outras.

Histologicamente é caracterizado por proliferação de células fusiformes, com arranjos desorganizados e separadas por bandas espessas de colágeno; mostrando ainda riqueza vascular⁽²⁻⁵⁾.

As células tumorais apresentam à imuno-histoquímica reatividade para CD-34 e vimentina na grande maioria dos casos^(6,7).

Neste trabalho apresentamos o primeiro caso de TFS localizado no espaço pré-sacral que ocorreu em uma paciente oligossintomática de 34 anos, que foi submetida à ressecção cirúrgica com sucesso.

Relato de caso

C.C.G., de 34 anos, branca, sexo feminino, com queixa de desconforto abdominal, mais precisamente na região do hipogástrio e fossa ilíaca esquerda há seis meses.

Há dois meses da internação, passou a apresentar muco misturado às fezes e afilamento das mesmas. Negava enterorragia, tenesmo, dor pélvica, emagrecimento ou astenia. Não era tabagista ou etilista.

Como antecedente cirúrgico fora submetida à cesariana e laqueadura tubária há nove anos.

Negava existência de neoplasias entre os familiares. Ao exame físico apresentava-se em bom estado geral, corada e sem alterações cardiopulmonares.

O abdome era plano, flácido, indolor à palpação e sem visceromegalias. Em hipogástrio e fossa ilíaca esquerda palpava-se a porção superior de uma massa endurecida, boclada, pouco móvel e indolor.

O toque retal evidenciou abaulamento na parede pósterolateral esquerda por massa extrínseca, sólida, pouco móvel, de superfície irregular, que não infiltrava a camada mucosa, que se iniciava a aproximadamente três centímetros acima da borda anal e se estendia cranialmente até 12 centímetros dela, o que foi confirmado pela retossigmoidoscopia.

Exames laboratoriais de sangue e fezes sem alterações.

O exame de ultra-sonografia da pelve revelou presença de massa sólida retrorretal bem delimitada que deslocava o reto, o útero e a bexiga anteriormente.

A tomografia da pelve revelou presença de massa pélvica sólida, heterogênea, multilobulada, medindo 13,0 x 13,0 x 8,0 cm que deslocava o reto, a bexiga e o útero anteriormente, com íntima relação com o segmento retal (Fig. 1).

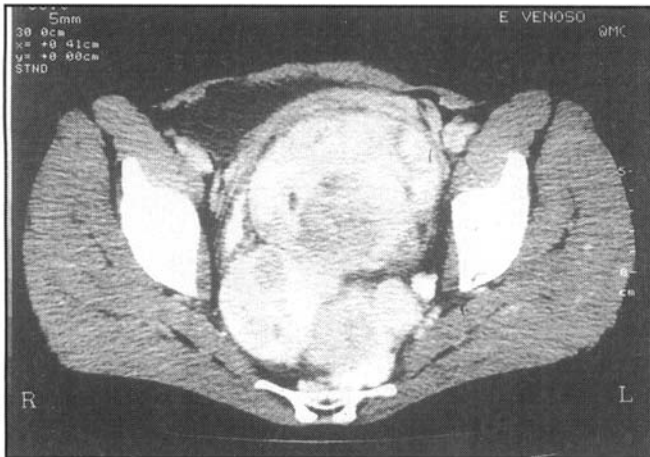


Fig. 1 - Tomografia computadorizada da pelve que revela massa retrorretal sólida, heterogênea e lobulada que desloca o reto, o útero e a bexiga anteriormente.

Posteriormente foi realizada ressonância magnética nuclear que mostrava as mesmas características descritas na tomografia, porém chamava a atenção para a presença de áreas de necrose em seu centro.

Em seguida, foi realizada a arteriografia digital pélvica que revelou que este tumor era bem vascularizado e irrigado predominantemente pelas artérias sacral média e uterinas, sendo melhor caracterizado na fase venosa do exame e com retenção de contraste na fase parenquimatosa (Fig. 2).

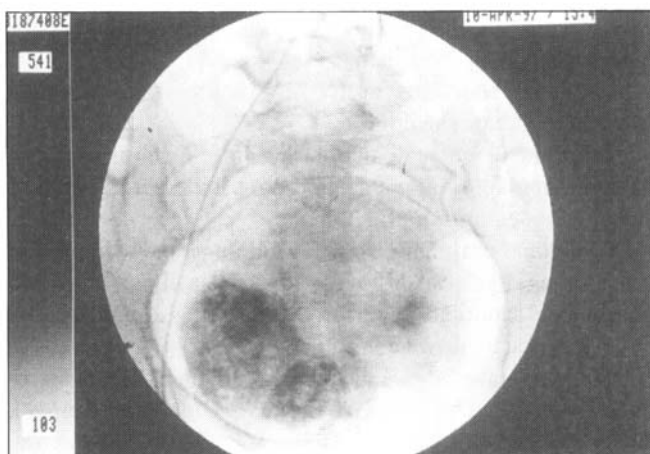


Fig. 2 - Arteriografia digital pélvica - Processo tumoral pélvico dependente da artéria sacral média e das artérias uterinas com retenção de contraste na fase parenquimatosa. Não houve drenagem venosa precoce.

Submetida à intervenção cirúrgica em 14.4.97, cujo achado intra-operatório foi: massa sólida multilobulada que deslocava o reto anterior e lateralmente para a direita e útero e bexiga anteriormente, estendendo-se profundamente na pelve desde o promontório do sacro até o nível da musculatura elevadora do ânus (Fig. 3).

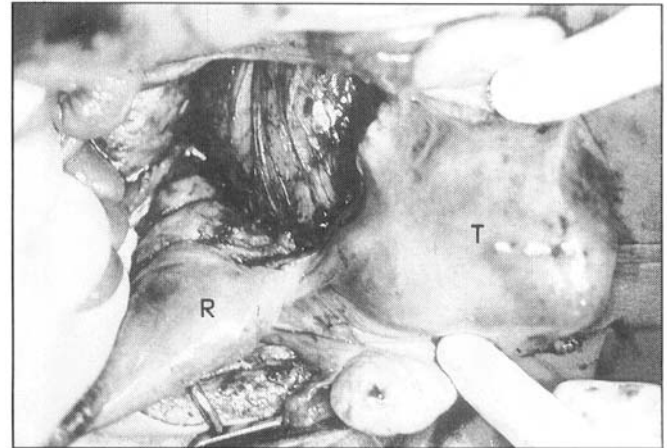


Fig. 3 - Achado intra-operatório - Após a dissecação do tumor da pelve, visualiza-se massa sólida, lobulada, não encapsulada e bem aderida ao reto.

T = Tumor; R = Reto.

Para possibilitar a ressecção completa da massa tumoral optou-se por histerectomia prévia. Durante as manobras para mobilização do tumor ocorreu lesão retal que foi rafiada e protegida com sigmoidostomia em alça.

A paciente evoluiu bem, tendo um pós-operatório sem intercorrência, recebendo alta após confirmação do anatomopatológico.

Após dois meses foi fechada a sigmoidostomia, recebendo alta no 4º P.O. com boa evolução.

O seguimento ambulatorial da doente transcorreu sem intercorrências e a paciente está assintomática e livre de doença nove meses após a cirurgia.

Anatomopatológico: macroscopicamente, tratava-se de massa sólida esbranquiçada, de consistência firme, aspecto fasciculado e contornos circunscritos, porém não encapsulada, medindo 15,0 x 13,0 x 9,5 cm nos maiores eixos (Fig. 4).

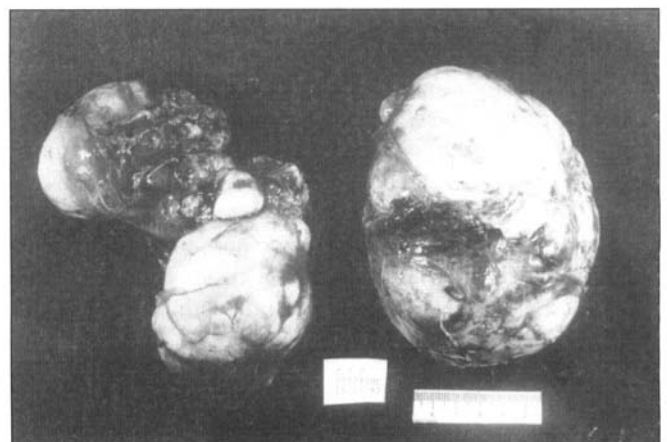


Fig. 4 - Macroscopia da lesão - Visualizam-se duas massas esbranquiçadas, sólidas, de consistência firme e de contornos circunscritos que medem aproximadamente 15x13x9,5 cm nos maiores eixos.

Os cortes histológicos revelaram neoplasia constituída por células fusiformes, de núcleos normocrômicos, sem atipias e distribuídas em feixes entrecruzados de células em meio à matriz colágena densa, vascularizada.

Notavam-se áreas intensamente hialinizadas, exibindo escassa celularidade, alternadas a áreas ricamente celulares, de padrão "hemangiopericítico" (Fig. 5).

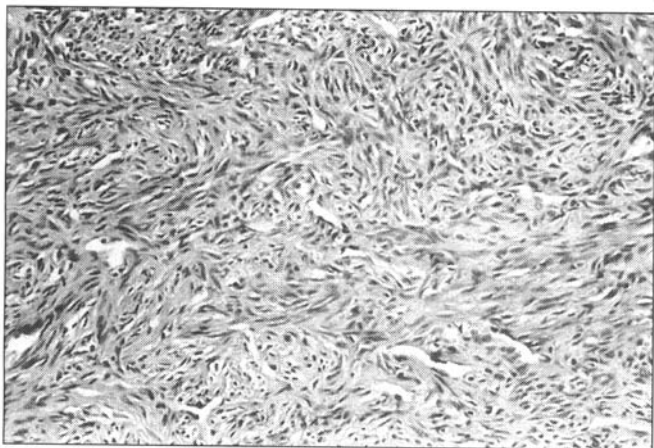


Fig. 5 - Tumor fibroso solitário retrorretal (HE - 40xs). Área hipocelular com acentuada hialinização.

O estudo imuno-histoquímico realizado pelo método avidina-biotina-peroxidase demonstrou intensa positividade difusa das células neoplásicas para os marcadores CD34 e vimentina (Fig. 6).

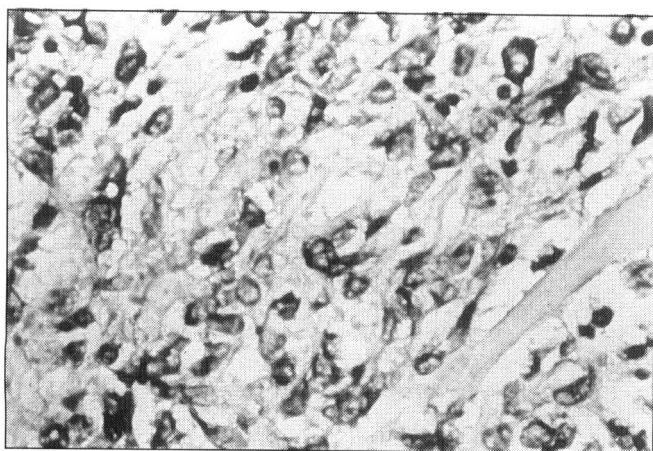


Fig. 6 - Tumor fibroso solitário retrorretal. Positividade das células para o marcador CD34 (400 xs).

Outros marcadores pesquisados, dentre eles a proteína S-100, actina músculo-específica (HHF35) e a panqueratina (AE1 + AE3) resultaram negativos na neoplasia.

DISCUSSÃO

Os tumores retrorretais são aqueles localizados no espaço pré-sacral que tem como limites anatômicos:

- Anterior - fásia própria do reto e a parede retal.
- Posterior - fásia pré-sacral e o osso sacro.
- Lateral - asas laterais do reto, ureter e vasos ilíacos.
- Cranial - reflexão peritoneal.
- Caudal - fásia reto-sacral e músculos elevadores do ânus.

O espaço retrorretal contém ramos nervosos dos plexos sacral e hipogástrico, artéria sacral média, veias e vasos linfáticos sacrais e outros tecidos moles (tecido adiposo, muscular e fibroso); portanto, uma enorme variedade de neoplasias pode ocorrer nesta localização^(11, 12).

Podemos ter tumores adquiridos ou congênitos, estes últimos mais freqüentes representando 60% do total⁽¹¹⁾.

As neoplasias adquiridas desta região podem ser divididas em três grupos: tumores ósseos (60%), tumores neurogênicos (20%) e todas as outras lesões (vascular e linfático, partes moles e inflamatório) correspondendo aos 20% restantes.

Nesta classificação não estão incluídas massas retrorretais como corpo estranho, barioma, hematoma organizado e tumores metastáticos.

O tumor fibroso solitário, antigamente chamado de mesotelioma fibroso, é um tumor de partes moles que é descrito mais comumente na cavidade torácica, mais precisamente na pleura⁽¹⁾, sendo que mais recentemente há relatos de sua presença na cavidade abdominal (mesentério e peritônio) assim como em outras regiões do corpo, tais como: pulmão, tireóide, glândula parótida, dentre outras⁽²⁻¹⁰⁾.

Foi descrito pela primeira vez em 1931 por Klemperer e Rabin, que relataram cinco casos do tumor localizado na pleura⁽¹⁾. Este tipo histológico assim como outras variedades histopatológicas quando localizados no espaço retrorretal são normalmente diagnosticados tardiamente devido à sua localização e ao seu crescimento lento, praticamente não produzindo sintomas em mais de 50% dos casos⁽¹⁴⁾.

Não raras vezes são achados de exame físico, quer de exame proctológico ou ginecológico, sendo diagnosticados já com degeneração ou em decorrência da compressão de estruturas vizinhas.

Deve também ser lembrada a associação de tumores retrorretais e gravidez que tem sido descrita na literatura especializada, podendo em alguns raros casos complicar o parto, provocando distócia⁽¹⁵⁾.

Os sintomas, quando presentes, são relacionados ao efeito de massa causado pelo tumor, deslocando e comprimindo órgãos da região. As principais queixas são: dor pélvica e perineal, sensação de peso no hipogástrico, obstipação intestinal e afilamento das fezes, parestesia de membros inferiores, podendo até em fases mais tardias, dificultar a deambulação.

O diagnóstico da presença da massa pré-sacral é confirmado pelo toque digital, que também pode fornecer dados como tamanho da mesma, consistência, mobilidade, além de sua relação com estruturas vizinhas.

No presente caso, a paciente apresentava como queixa principal o desconforto pélvico associado ao afilamento das

fezes, o que fez procurar assistência médica quando foi confirmada a presença do tumor pelo exame proctológico.

Os exames complementares tais como ultra-sonografia, tomografia, ressonância magnética nuclear e arteriografia nos ajudam a planejar o ato cirúrgico, esclarecendo as características e dimensões da massa, sua relação com os órgãos pélvicos, assim como os vasos ilíacos e ureter, além de diagnosticar a presença de invasão óssea e a irrigação sanguínea predominante.

Neste caso, apesar de terem sido realizados todos os exames de imagem (USG, CT, RMN, Arteriografia), o diagnóstico da TFS não foi aventado pré-operatoriamente, devido a sua raridade, assim como não tinha sido ainda descrita sua presença no espaço pré-sacral.

A biópsia de tumores do espaço retrorretal é muito controversa, não sendo aceita por muitos autores, inclusive por nós, em decorrência do risco de complicações tais como: hemorragias, infecções e risco de disseminação da neoplasia⁽¹¹⁻¹⁷⁾. Portanto, defendemos que a biópsia apenas deva ser realizada em casos bastante selecionados, especialmente naqueles onde há lesões irrissecáveis e inoperáveis.

Uma vez diagnosticada a presença de tumor retrorretal, este deve ser imediatamente ressecado, e sua exérese pode ser feita por via abdominal, transanal, transacral ou combinada, dependendo da localização, do tamanho, da mobilidade e da invasão de órgãos vizinhos. Optamos pela ressecção por via abdominal no caso ora apresentado pelo fato do tumor localizar-se cranialmente à vértebra S3, estendendo-se até próximo ao promontório sacral.

Cuidado técnico importante na dissecação dessas massas retrorretais é durante o seu descolamento da parede retal, para tanto, sugerimos a realização de toque retal com a permanência do dedo na ampola retal até a completa liberação do tumor.

Apesar de ter sido observado este detalhe, ocorreu perfuração da parede retal posterior, o que foi de imediato feito a rafia e protegido por uma sigmoidostomia em alça. Importante também ressaltar que o preparo de cólon assim como antibióticoprofilaxia ampla são medidas indispensáveis.

O tumor ressecado era sólido, bem delimitado, lobulado e ao corte apresentava a coloração branco-amarelada, o que nos fez pensar na possibilidade de tratar-se de um leiomioma ou leiomiossarcoma.

Histologicamente, a presença de células fusiformes separadas por bandas espessas de colágeno entremeadas por vasos de variados tamanhos fez lembrar a possibilidade de tratar-se de hemangiopericitoma.

As células fusiformes apresentavam baixo número de mitoses e ausência de pleomorfismo nuclear, o que aparentava tratar-se de lesão benigna; fato corroborado pelo aspecto macroscópico que revelava região bem circunscrita com presença de pedículo.

A reatividade para CD 34 e vimentina bem como sua negatividade para actina músculo-específica (HHF35), S100 e queratinas (AE1 e AE3) nos fez concluir tratar-se de um tumor fibroso solitário.

Existem controvérsias em relação à origem desses tumores o que se evidencia pela vasta gama de nomes que recebeu:

submesotelioma benigno, fibroma benigno, fibroma submesotelial, mesotelioma fibroso localizado, dentre outros.

A sua origem mesotelial foi proposta por Stout & Murray em 1942, baseados nas características observadas em cultura de tecidos⁽¹⁶⁾, e mais recentemente a sua origem de células mesenquimais tem sido uniformemente aceita em dados obtidos de estudos microscópicos ultra-estruturais e imunohistoquímicos^(8, 10, 17-19).

Hasegawa et al. revisaram 17 casos, e o padrão de células fusiformes entremeadas por bandas de colágeno e alinhado com áreas de hiper e hipocelularidade, associado à positividade para o CD-34 foi presente em todos eles⁽¹⁸⁾.

Deve ser ressaltado que a maior parte dos TFS são benignos, porém comportamento agressivo tem sido relatado entre 13 e 23% dos casos em grandes séries estudadas⁽¹⁹⁾.

Em resumo, ora se descreve a presença de tumor sólido bem delimitado, localizado no espaço retrorretal e cujo exame histopatológico e imuno-histoquímico (CD-34 e vimentina) permitiu o diagnóstico de tumor fibroso solitário, que até o presente momento não havia sido descrito nessa região anatômica.

SOBRADO CW, BRANDALISE A, VIEGAS DE CARVALHO L, NAHAS SC, KISS DR & HABR-GAMA A - Retrorectal solitary fibrous tumor. Report of a case.

SUMMARY: The solitary fibrous tumor (SFT) is a rare soft tissue tumor, which was described for the first time in 1931 by Klemperer and Rabin, and it has been recently described in other extrapleural locations (serosal and non serosal surfaces). It's a fibroblasts neoplasm, more precisely, derived from mesenchymal cells, with a multidirectional differentiation, therefore being rarely described and often misdiagnosed as other neoplasm. The tumor cells show immunohistochemical reactivity for CD34 and vimentin, and are negative for actin, S100 and citoceratin tests. We describe the first case of SFT located in the presacral space and we also discuss the diagnostic difficulties (clinical and histopathological), as well as the surgical treatment.

KEY WORDS: solitary fibrous tumor; immunohistochemical; retrorectal; surgery

REFERÊNCIAS

1. Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasms of the pleura. Arch Pathol 1931; 11: 385-412.
2. El-Naggar AK, Ro JY, Ayala AG, Ward R, Ordóñez NG. Localized fibrous tumor of the serosal cavities: Immunohistochemical, electron-microscopic, and flow cytometric DNA study. Am J Clin Pathol 1989; 92: 561-565.
3. Goodlad Jr., Fletcher CDM. Solitary fibrous tumour arising at unusual sites: analysis of a series. Histopathology 1991; 19: 515-522.
4. Damiani S, Miettinen M, Peterse JL, Eusebi V. Solitary fibrous tumour (myofibroblastoma) of the breast. Virchows Archiv 1994; 425: 89-92.
5. Cameselle - Teijeiro J, Varela - Durán J, Fonseca E, Villanueva JP, Sobrinho Simões M. Solitary fibrous tumour of the thyroid. Am J Clin Pathol 1994; 101: 535-38.
6. Westra WH, Gerald WL, Rosai J. Solitary Fibrous Tumour: Consistent CD34 immunoreactivity and occurrence in the orbit. Am J Surg Pathol 1994; 18: 992-98.

7. Hanau CA, Miettinen M. Solitary fibrous tumor: Histological and immunohistochemical spectrum of benign and malignant variants presenting at different sites. *Hum Pathol* 1995; 26: 440-49.
8. Witkin GB, Rosai J. Solitary fibrous tumor of the upper respiratory tract: A report of six cases. *Am J Surg Pathol* 1991; 15: 842-48.
9. Zukerberg LR, Rosenberg AE, Randolph G, Pich BZ, Goodman ML. Solitary fibrous tumour of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Am J Surg Pathol* 1991; 15: 126-130.
10. Kottke-Marchant K, Hart WR, Brougham T. Localized fibrous tumor (Localized Fibrous Mesothelioma) of the liver. *Cancer* 1989; 64: 1096-1102.
11. João SW, Beart RW Jr., Spencer RJ, Reiman HM, Ilstrup DM. Retrorectal tumors: Mayo Clinic Experience 1960-1979. *Dis Colon Rectum* 1985; 28: 644-52.
12. Freier DT, Thompson NW. Retrorectal tumors in adults. *Surg Gynecol Obstet* 1971; 132: 681-6.
13. Habr-Gama A, Vieira MJF, Marchand LA, Rodrigues JA, Souza Jr. AHS, Alves PA, Pinotti HW. Retrorectal tumors in adults. A Report of 5 cases. *ABCD Arq Bras Cir Dig São Paulo*, 1986; 1(3): 71-8.
14. Spencer RJ, Jackman RJ. Surgical management of precoccygeal cysts. *Surg Gynecol Obstet*.
15. Sobrado CW, Mester M, Simonsen OS, Justo CR, De Abreu JN, Habr-Gama A. Retrorectal tumors complicating pregnancy: Report of two cases. *Dis Colon Rectum* 1996; 39: 1176-1179.
16. Sout AP, Murray MR. Localized pleural mesothelioma: Investigation of its characteristics and histogenesis by the method of tissue culture. *Arch Pathol* 1942; 34: 951-964.
17. Moran CA, Suster S, Koss MN. The spectrum of histologic growth patterns in benign and malignant fibrous tumours of the pleura. *Semin Diagn Pathol* 1992; 9: 169-180.
18. Hasegawa T, Hirose T, Seki K, Yang P, Sano T. Solitary fibrous tumor of the soft tissue. An Immunohistochemical and Ultrastructural Study. *Am J Clin Pathol* 1996; 106: 325-331.
19. England DM, Hochholzer L, Mc Carthy MJ. Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura: A clinicopathologic review of 223 cases. *Am J Surg Pathol* 1989; 13: 640-658.

Endereço para correspondência:

Carlos Walter Sobrado
Rua Fernão Dias, 128, ap. 61-B - Alto Pinheiros
05427-000 - São Paulo - SP