

SARCOMA ANORRETAL - RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA

BENÍCIO LUIZ B.B. PAULA NUNES
FÁBIO LUIZ CHAVES NOSSA
PEDRO ANTÔNIO ALBINO
MARSSONI DECONTO ROSSONI
GALDINO JOSÉ SITONIO FORMIGA - TSBCP
JOSÉ HYPPÓLITO DA SILVA - TSBCP

PAULA NUNES BLBB, NOSSA FLC, ALBINO PA, ROSSONI MD, FORMIGA GJS & SILVA JH - Sarcoma anorretal - Relato de caso e revisão da literatura. *Rev bras Coloproct*, 1998; 18(3): 186 - 189

RESUMO: Os autores descrevem um caso de sarcoma neurogênico anorretal cuja sintomatologia foi dor e tumoração perineal, juntamente com afilamento das fezes. O diagnóstico anatomopatológico foi feito por meio de provas imunohistoquímicas. O tratamento constou de amputação abdominoperineal do reto, considerado o melhor procedimento cirúrgico, quando a lesão é maior do que dois centímetros. O prognóstico está relacionado com o estadiamento e como se trata de doença localizada, a expectativa de sobrevivência é boa.

UNITERMOS: neurossarcoma; reto; ressecção abdominoperineal

Os tumores anorretais de origem sarcomatosa são raros. Derivam da célula mesenquimal primitiva^(6, 11, 12, 18), e, dentre suas variações histológicas, o sarcoma de origem neurológica é o menos freqüente, correspondendo a cerca de 0,5% de todos os sarcomas da região anorretal⁽⁴⁾, que, por sua vez, correspondem a 0,5% da totalidade dos tumores malignos desta região^(8, 9).

A primeira descrição de sarcoma de reto, porém do tipo leiomiossarcoma, foi feita por Exner, em 1908^(5, 6, 21). As dificuldades para um diagnóstico definitivo constituem o principal problema no estudo desses tumores⁽¹⁾. A raridade e a pequena quantidade de casos com seguimento de longa duração levam a controvérsias quanto ao seu tratamento⁽³⁾.

Em 29 anos de experiência do nosso Serviço de Coloproctologia, é o primeiro caso desta afecção com localização anorretal. O objetivo deste trabalho é relatar um caso de *sarcoma neurogênico anorretal* e realizar revisão da literatura.

Relato do caso

A.F.P., prontuário hospitalar nº 151.487, 57 anos, masculino, negro, natural de Rio Vermelho - MG e procedente de São Paulo - SP.

Trabalho realizado no Serviço de Coloproctologia do Hospital Heliópolis - São Paulo - SP.

Doente atendido em nosso ambulatório, em setembro de 1997, com queixas de tumoração anal, com crescimento progressivo, há seis meses, associada a dor local contínua e afilamento das fezes. O hábito intestinal era normal, com uma evacuação ao dia e fezes pastosas. Não tinha história de puxo, tenesmo, hematoquezia ou perda de peso. Informava ressecção de tumor de região anal em maio de 1996, em outro hospital, cujo resultado do estudo anatomopatológico evidenciou sarcoma de grau intermediário de malignidade. Não relatava tratamento complementar.

O exame clínico geral era normal e ao exame proctológico, foram observados os seguintes achados:

- Inspeção - Abaulamento em margem anal póstero-lateral esquerda, medindo aproximadamente três centímetros de diâmetro no maior eixo.

- Palpação externa - Presença de tumoração endurecida, pouco dolorosa e móvel (Fig. 1).



Fig.1 - Palpação externa e toque retal: Avaliação do tamanho do tumor e do comprometimento esfinteriano.

- Toque retal - Tumoração em quadrante póstero-lateral esquerdo, móvel, de consistência firme e elástica, grosseiramente lobulada, com mucosa íntegra, porém com comprometimento esfinteriano, que se estendia desde a borda anal até

cerca de oito centímetros, em sentido cranial do reto. A tonicidade e a continência estavam preservadas.

- Retoscopia - Confirmou o toque retal, mostrando mucosa íntegra até 12 cm da margem anal.

O doente foi hospitalizado e submetido a estadiamento pré-operatório, que constou dos seguintes exames:

- Colonoscopia total - Normal
- Radiografias de tórax - Normais
- Tomografia computadorizada de abdome - Normal
- Tomografia computadorizada de pelve - Mostrou imagem com densidade de partes moles, heterogênea, arredondada, com limites precisos, localizada em região do reto distal e parte de canal anal, com redução de sua luz, medindo oito centímetros no maior eixo e preservando a gordura perirretal.

- Exame anatomopatológico - Foi considerado o laudo de sarcoma, referente à operação anteriormente efetuada.

Foi indicada amputação abdominoperineal do reto, em 12.11.97, com realização de colostomia terminal extraperitoneal, em flanco esquerdo. No inventário da cavidade abdominal não foram observadas metástases hepáticas ou ganglionares. A tumoração não era visível ou palpável, em relação à reflexão peritoneal do reto. O tempo operatório perineal foi feito deixando as margens distal e profunda livres, para no mínimo dois centímetros da borda tumoral (Fig. 2) e a ferida foi suturada em planos superficial e profundo.

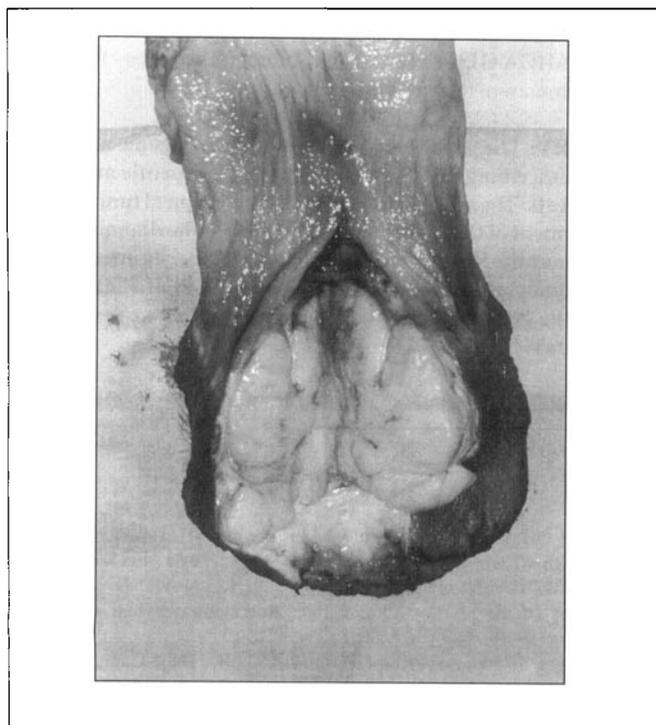


Fig. 2 - Macroscopia: Corte longitudinal da peça operatória, mostrando o envolvimento do reto inferior e do canal anal.

Durante a evolução pós-operatória, ocorreu deiscência parcial de planos superficiais da ferida perineal, com infecção local, a qual foi tratada com curativos abertos diários e antibioticoterapia. A alta hospitalar foi no 17º dia pós-operatório.

O exame anatomopatológico confirmou o diagnóstico anterior de sarcoma indiferenciado de células fusiformes (grau III) da região anorretal (Figs. 3 e 4). As provas imunohistoquímicas revelaram tratar-se de sarcoma do tipo neurogênico.

Decorridos cinco meses de seguimento ambulatorial, o doente encontra-se sem alterações clínicas, colostomia com funcionamento normal e região perineal cicatrizada.

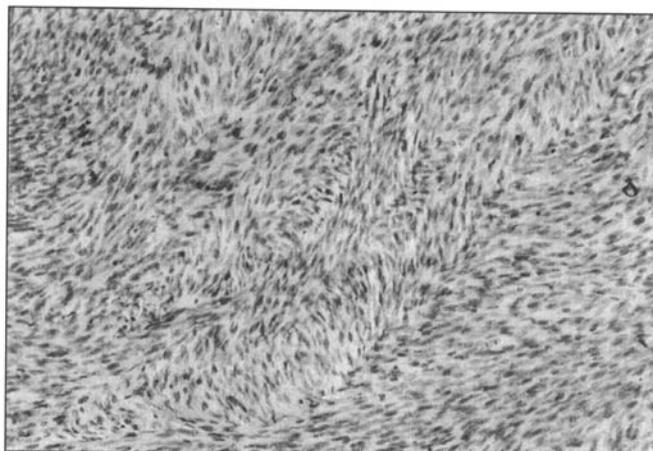


Fig. 3 - Microscopia: Arranjo em paliçada de células neoplásicas com predomínio fuso-celular (aumento 20 vezes).

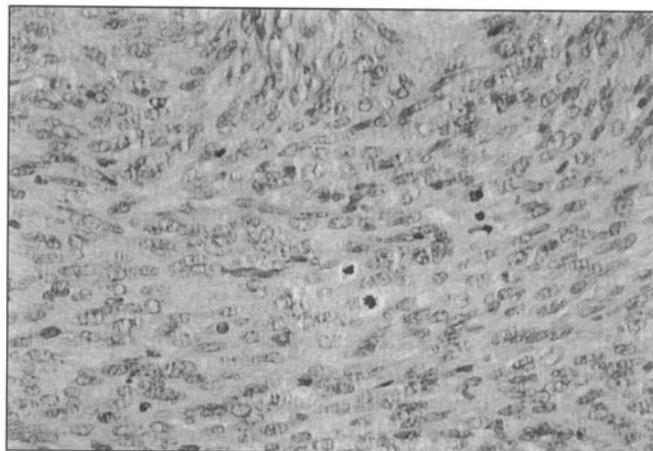


Fig. 4 - Microscopia: Detalhe de figuras de mitose (aumento 40 vezes).

DISCUSSÃO

Os sarcomas, apesar de raros, são os tumores malignos gastrointestinais de origem não epitelial mais comuns⁽¹⁵⁾. Eles podem receber denominações diversas, conforme a sua origem histopatológica: linfossarcoma, reticulossarcoma, leiomiossarcoma, fibrossarcoma e sarcoma neurogênico⁽⁴⁾. Enquanto que a maioria dos tumores de origem muscular do estômago é benigna, no intestino delgado, colo, reto e ânus, apresentam-se com características de malignidade, em sua maior parte⁽⁴⁾.

A incidência é igual em ambos os sexos^(8, 11, 12, 16). O grupo étnico branco é o mais acometido e a faixa etária pode variar desde o adulto jovem até o idoso (21 a 82 anos), sendo mais comum após os 50 anos^(4, 7, 17). No caso relatado, o doente era masculino, negro e estava com 57 anos de idade.

Diamante e col. e Mindich e col.⁽¹³⁾ citam que a sintomatologia está relacionada com o tamanho do tumor^(4,13), sendo a obstrução intestinal a manifestação clínica mais importante. Sangramento anorretal, dor, puxo, tenesmo e eliminação de muco com as fezes também podem ser encontrados^(1,2 + 8,9,13,14,17,21). No doente em questão, a dor persistente era o sintoma mais importante, associada à tumoração em margem anal e ao afinamento das fezes.

O exame físico freqüentemente é pobre e o achado mais comum é a presença de tumoração móvel, de consistência firme e elástica, grosseiramente lobulada, com mucosa íntegra, sendo idêntico ao caso relatado. Entretanto, podem ocorrer casos em que a mucosa está ulcerada na região do tumor⁽⁸⁾. Em cerca de 84% dos casos, a lesão encontra-se ao alcance do toque do examinador^(4,8,14).

O diagnóstico de certeza é dado por meio do exame histopatológico, sendo muitas vezes difícil, em virtude de semelhanças histológicas com os leiomiomas, principalmente nos casos de lesões bem diferenciadas^(8,10,15). Nesses casos, pode haver a necessidade da utilização de exame imunohistoquímico ou de microscopia eletrônica, para confirmação diagnóstica e diferenciação dos subtipos. Randleman Jr. e col. acham que tumores com celularidade aumentada podem ser considerados malignos, independentemente do número de mitoses ou atipias⁽¹⁷⁾. Esta afirmação, entretanto, não é corroborada por outros autores, que acreditam ser de valor diagnóstico o tamanho das células e o hiper cromatismo de seus núcleos, o intenso pleomorfismo celular, a grande atividade mitótica e a presença de anaplasia e necrose^(1,4,6-8,13,22).

Aceita-se que sua disseminação ocorra por via hematogênica e os sítios mais freqüentes de metástases são os pulmões, o fígado e o peritônio^(1,7,15). A disseminação linfática é pouco freqüente e o acometimento linfonodal regional é raro^(1,14).

Nenhuma atividade endócrina ou imunológica foi descrita para esses tumores⁽¹⁾. Sarcomas em geral têm sido relatados em associação com polipose adenomatosa familiar, e também, em recente relato, com ictiose, que parece ser uma manifestação precoce específica do leiomiossarcoma intestinal⁽¹⁾.

A escolha do tipo de tratamento cirúrgico é um grande desafio para o cirurgião, pois nem sempre deve ser indicada a ressecção da lesão⁽¹⁹⁾. Para os tumores de localização anorretal, existem as opções de ressecção local e a amputação abdominoperineal do reto. O tratamento pela excisão local é defendido para tumores menores de dois centímetros e com baixo grau de malignidade, particularmente em doentes com alto risco cirúrgico⁽²³⁾. Diamante e col.⁽⁴⁾ acreditam que os seguintes aspectos devam ser considerados: 1. A ressecção local é seguida de alto índice de recidiva (86%); 2. Esses tumores são resistentes à radioterapia. Estes fatos são suficientes para se indicar a amputação abdominoperineal do reto, como tratamento preferencial, para os sarcomas da região anorretal. Randleman e col.⁽¹⁶⁾ baseiam-se, inicialmente, no tamanho do tumor primário e no comprometimento de estruturas adjacentes, para indicar tratamento cirúrgico conservador ou radical. Kalifa e col.⁽⁷⁾ observaram que os doentes submetidos a tratamento radical, como a amputação abdominoperineal do reto, tiveram maior tempo de sobrevida. No caso apresentado, optou-se pelo trata-

mento radical em decorrência do tamanho do tumor, do comprometimento esfinteriano, e, principalmente, pelo fato de ser uma lesão recidivada, visto que o doente fora submetido à ressecção local há menos de um ano.

Em relação ao tratamento adjuvante, a radioterapia parece mostrar-se ineficaz^(2,7-9,12,17). O tratamento quimioterápico com drogas isoladas não é mais utilizado. Todavia, a quimioterapia com combinação de drogas, como Vincristina, Dacarbazina, Adriamicina, Ciclofosfamida, pode ser utilizada, após a realização da operação, ou nos casos de tumores de retroperitônio ou com metástases, como forma de tratamento paliativo^(7,16). No presente caso, ainda não foi indicado qualquer tratamento complementar.

Existem poucas diferenças quanto ao prognóstico, independentemente do tipo de operação realizada, seja radical ou conservadora⁽²³⁾. A sobrevida, em cinco anos, varia de 20 a 74%^(2,7,20), e, em 10 anos, pode atingir 50% dos casos⁽¹⁷⁾. A causa de óbito nesses doentes pode ser por falência hepática, devido à sarcomatose com envolvimento metastático hepático difuso, ou falência renal, por bloqueio ureteral bilateral⁽¹⁾. O doente em questão encontra-se, após cinco meses do tratamento cirúrgico, em perfeitas condições clínicas e sem sinais de recidiva.

Agradecimentos: Ao Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Heliópolis - São Paulo - SP, pelo estudo histopatológico e imunohistoquímico

PAULA NUNES BLBB, NOSSA FLC, ALBIÑO PA, ROSSONI MD, FORMIGA GJS & SILVA JH - Anorectal sarcoma - Report of a case and review of the literature.

SUMMARY: The authors report a case of neurogenic anorectal sarcoma describing the clinic, pathologic, therapeutic and prognostic aspects. The symptoms were pain and perineal tumour with constrictement of the excrements. They relate the diagnostic difficulty about the histopathologic aspects. They comment about the abdominoperineal resection as the best treatment. Finally, they evaluate the good prognosis of the patient and make revision of the literature.

KEY WORDS: neurosarcoma; rectum; abdominoperineal resection

REFERÊNCIAS

- 1 Akwari OE, Dozois RR, Weiland LH, Beahrs OH. Leiomyosarcoma of the small and large bowel. *Cancer* 1978; 42(3): 1375-84
- 2 Blatt JM, Kopolovic J, Goldschmidt GZ, Rabinovici N. Leiomyosarcoma of the rectum: diagnostic criteria and surgical approach. *Int Surg* 1979; 64(1): 67-71
- 3 Bromberg SH, Mattar Filho JA, Souza Dias JC, Habr-Gama A, Goffi FS. Leiomiossarcoma do aparelho digestivo. *Rev Ass Med Bras* 1978; 24(3): 104-8
- 4 Diamante M, Bacon HE. Leiomyosarcoma of the rectum: report of a case. *Dis Colon Rectum* 1967; 10: 347-51
- 5 Exner A. Ueber nichtmelanotische Sarkome des Mastdarmes. *Med Klin Berlin* 1908; 4: 858
- 6 Kessler KJ, Kerlakian GM, Welling RE. Perineal and perirectal sarcomas: report of two cases. *Dis Colon Rectum* 1996; 39: 468-72
- 7 Khalifa AA, Bong WL, Rao VK, Williams MJ. Leiomyosarcoma of the rectum: report of a case and review of the literature. *Dis Colon Rectum* 1986; 29: 427-32

8. Kiss DR, Iwasso S, Tessler S, Castro JV, Irya Y. Leiomyosarcoma de reto: relato de caso. Rev Ass Med Bras 1979; 25(2): 59-60.
 9. Labow SB, Hoexter B. Leiomyosarcoma of the rectum: radical vs. conservative therapy and report of three cases. Dis Colon Rectum 1977; 20(7): 603-5.
 10. Lee Y-TNM. Leiomyosarcoma of the gastrointestinal tract: general pattern of metastasis and recurrence. Cancer Treat Rev 1983; 10: 91-101.
 11. Lopes A, Figueiredo MTBA, Marques AF. Sarcomas de partes moles. Oncologia atual 1993; 3: 6-17.
 12. Lopes A, Vieira RAC, Oyafuso MS, Rossi BM, Nakagawa WT. Leiomiiosarcoma do cólon direito: relato de um caso e revisão da literatura. Rev bras Cir 1996, 86(1): 9-11.
 13. Mindich B, Tykot H, Littman L, Levowitz BS. Leiomyosarcoma of the rectum: report of a case. Dis Colon Rectum 1975; 18: 233-6.
 14. Minsky BD, Cohen AM, Hajdu SI. Conservative management of anal leiomyosarcoma. Cancer 1991; 68: 1640-3.
 15. Moraes RS, Brenner S, Brenner AS, Souza FJ. Leiomiiosarcoma do reto: opções do tratamento cirúrgico. Rev bras Cir 1994; 84(6): 231-3.
 16. Ramos JR, Pinho M, Ramos RP, Magalhães KMC, Baptista AS. Leiomiiosarcoma do reto. Rev bras Coloproct 1987; 7(3): 107-9.
 17. Randleman Jr CD, Wolff BG, Dozois RR, Spencer RJ, Wieland LH, Ilstrup DM. Leiomyosarcoma of the rectum and anus. A series of 22 cases. Int J Colorect Dis 1989; 4: 91-6.
 18. Sanders RJ. Leiomyosarcoma of the rectum: report of six cases. Ann Surg 1961; 154(Suppl.): 150-4.
 19. Souza GA. Leiomiiosarcoma perianorretal. Relato de um caso operado. Rev bras Coloproct 1983; 3(4): 143-5.
 20. Vandoni RE, Givel JC, Essinger AR. Rectal leiomyosarcoma: acute presentation after local injury. Eur J Surg 1992; 158: 383-6.
 21. Viola Núñez H, Praderi L, Reissenweber N. Leiomiiosarcoma do recto. Cir Uruguay 1995; 65: 56-7.
 22. Warkel RL, Stewart JB, Path MRC, Path DRC, Temple AJ. Leiomyosarcoma of the colon: report of a case and analysis of the relationship of histology to prognosis. Dis Colon Rectum 1975; 18(6): 501-6.
 23. Wolfson P, Oh C. Leiomyosarcoma of the anus: report of a case. Dis Colon Rectum 1977; 20(7): 600-2.
- Endereço para correspondência:**
Serviço de Coloproctologia do Hospital Heliópolis
Rua Cônego Xavier, 276 - Vila Heliópolis
04231-030 - São Paulo - SP