

Lipossarcoma desdiferenciado do couro cabeludo: apresentação de um caso clínico

Dedifferentiated liposarcoma of the scalp: presentation of a clinical case



GEORGINA DE ANGELIS
STROZZI ^{1*}

NATALIA CORTABARRIA ¹
NICOLAS URROZ ¹
GABRIELA NOVELLO ¹

DOI: 10.5935/2177-1235.2019RBCP0039

INTRODUÇÃO

Os sarcomas dos tecidos moles (STM) são processos tumorais mesenquimais malignos originados em tecidos não epiteliais extraesqueléticos, excluindo o sistema retículo-endotelial, células gliais e tecidos de suporte de alguns órgãos parenquimatosos.

Eles representam um grupo heterogêneo de tumores que são classificados com base em sua histologia em relação ao tecido adulto ao qual se assemelham. Eles são localmente agressivos, com capacidade invasiva ou crescimento destrutivo, recorrência e metástase à distância, por isso necessitam de cirurgia radical para garantir uma exérese completa¹.

Lipossarcomas representam 15% a 18% de todos os tumores malignos dos tecidos moles, desenvolvendo-se entre a 4ª e a 5ª década e são mais comuns nos homens que nas mulheres (1,5:1)².

RESUMO

Introdução: Os sarcomas de tecidos moles são um grupo heterogêneo de tumores mesenquimais malignos que são classificados com base em sua histologia em relação ao tecido adulto ao qual se assemelham. Eles são localmente agressivos, com capacidade invasiva, de recorrência e de metástase à distância, por isso requerem cirurgia radical para garantir exérese completa. **Objetivo:** conhecer o lipossarcoma desdiferenciado do couro cabeludo a partir de um caso clínico assistido no Serviço de Cirurgia Plástica, Reconstructiva e Estética do Hospital Universitário. **Método:** Paciente de 27 anos, com diagnóstico de lipossarcoma desdiferenciado do couro cabeludo, estágio IIa. **Resultados:** Foi realizada exérese diagnóstica do tumor, sendo um lipossarcoma desdiferenciado do couro cabeludo. A ressecção foi feita com margens oncológicas, reconstrução temporária com enxerto. **Conclusões:** tumor incomum, agressivo, com metástase regional e sistêmica, com alta recorrência local e regional.

Descritores: Lipossarcoma; Neoplasias; Neoplasias de cabeça e pescoço; Sarcoma; Estadiamento de neoplasias; Neoplasias de tecidos moles.

ABSTRACT

Introduction: Soft tissue sarcomas are a heterogeneous group of malignant mesenchymal tumors that are classified based on their histology with respect to the adult tissue to which they resemble. They are locally aggressive, with invasive capacity, recurrence and distant metastasis, so they require radical surgery to ensure complete exeresis. **Objective:** to know about dedifferentiated liposarcoma of the scalp based on a clinical case assisted in the Chair of Plastic, Reconstructive and Aesthetic Surgery of the University Hospital. **Method:** A 27-year-old patient diagnosed with dedifferentiated liposarcoma of the scalp, stage IIa. **Results:** We performed a diagnostic exeresis of the tumor, being a dedifferentiated liposarcoma of the scalp. Resection was made with oncological margins, temporary reconstruction with graft. **Conclusion:** Uncommon, aggressive tumor with regional and systemic metastasis, with high local and regional recurrence.

Keywords: Liposarcoma; Neoplasms; Head and neck neoplasms; Sarcoma; Neoplasm staging; Soft tissue neoplasms.

OBJETIVO

O objetivo deste artigo é obter conhecimento sobre o lipossarcoma desdiferenciado da cabeça e pescoço. Analisaremos a apresentação clínica e o protocolo terapêutico de um caso assistido no Serviço de Cirurgia Plástica, Reconstructiva e Estética do Hospital de Clínicas de Montevidéu.

MÉTODO

Apresentamos um caso assistido pela equipe de cirurgia plástica no Hospital Universitário em 2018, com diagnóstico de lipossarcoma no couro cabeludo desdiferenciado, estágio IIA³, no qual foi indicada como tratamento uma ressecção tumoral extensa com margens oncológicas, e a reconstrução temporária do defeito criado. A reconstrução definitiva é considerada após a conclusão do tratamento adjuvante oncológico. O trabalho

¹ Hospital de Clínicas, Montevidéu, Uruguai.

foi realizado de acordo com as normas do Comitê de Ética do Hospital.

RESULTADOS

Caso clínico: uma mulher de 27 anos com história de tumor no couro cabeludo de dois anos de evolução antes de motivar a consulta. Em outra instituição de saúde, 10 meses antes da consulta em cirurgia plástica, foi realizada uma excisão incompleta, não estudada a anatomia patológica. Desde então, houve crescimento rápido e progressivo. No exame físico apresenta uma massa do couro cabeludo de 10 cm de diâmetro, firme, elástica, móvel e não dolorosa (Figuras 1 e 2). É solicitado um ultrassom de tecido mole que informa a presença de uma massa de tecido mole do couro cabeludo, sólido, hipoecoico, de forma ovoide, com setores loculados de 34 mm × 26 mm × 24 mm, que se estende em profundidade a partir do plano subcutâneo até a calota, com alta vascularização. O plano muscular é interrompido na área da massa, de maneira que a massa parece ter origem nesse plano. A massa é mobilizada em conjunto durante a contração muscular. Completa-se com RNM que informa: lesão de tecido mole parietal esquerda, com características benignas, provavelmente de origem vascular, sem poder descartar outras etiologias. Com diagnóstico clínico presuntivo de tumor vascular e diferencial de tumor altamente vascularizado, uma biópsia por exérese da lesão é realizada para estudo anatomopatológico.



Figura 1. Vista superior do tumor no intraoperatório.



Figura 2. Visão anterior do tumor no intraoperatório.

A biópsia da lesão (Figura 3) relata uma lesão mesenquimal com dois componentes claramente distinguíveis. O primeiro é uma proliferação mixoide, consistindo em núcleos hiper cromáticos com extensões celulares e outros setores com aparência de adipócitos maduros e lipoblastos.

O segundo componente é hiper celular, composto de células de tamanhos médios a grandes, com pleomorfismo moderado a grave em áreas de necrose cartográfica com até 11 mitoses em 10 CGA. Foi realizada a imuno-histoquímica, que mostrou na proliferação positividade para proteína S e vimentina, assim como MDM 2; CD34 foi negativa, mostrando uma rede plexiforme. O Ki67 foi de até 40%. Em resumo: lipossarcoma desdiferenciado, originado em um lipossarcoma mixoide de pelo menos 8 × 7 cm. O caso é discutido em conjunto

com a equipe de oncologia e os exames de avaliação para extensão de lesão são completados. O tratamento cirúrgico oncológico é realizado com margens de 2 cm na superfície e ressecção da tábua externa da calota craniana em profundidade. A área cruenta foi gerenciada com um plano de curas até que um tecido de enxerto fosse obtido. (Figuras 4 e 5).



Figura 3. Peça ressecada para anatomia patológica.



Figura 4. Área de blount com tecido de granulação para enxerto.



Figura 5. Área enxertada. Controle pós-operatório de 7 dias.

DISCUSSÃO

Os lipossarcomas representam 15% a 18% de todos os tumores malignos de partes moles, sendo o tipo mais comum de sarcomas de partes moles. Desenvolvem-se entre a 4ª e a 5ª década e são mais comuns em homens que em mulheres (1,5:1)². São mais comumente encontrados em tecidos profundos, diferentemente dos lipomas que são mais superficiais. Os lipossarcomas desenvolvem-se *de novo* e não de um lipoma comum, salvo algumas exceções.

Aproximadamente 3% são na cabeça e pescoço e a maioria na bochecha ou no pescoço. As variantes pleomórficas

e bem diferenciadas são as mais comuns nessas topografias. A idade média é entre a primeira e a quinta década.

O lipossarcoma desdiferenciado é um tipo de lipossarcoma de alto grau. A desdiferenciação de um lipossarcoma ocorre em até 10% dos lipossarcomas bem diferenciados ou em qualquer subtipo. Esse risco pode ser maior em tumores de localização profunda, particularmente em tumores retroperitoneais, em comparação com tumores que aparecem nas extremidades. No entanto, há também um fator dependente do tempo. Cerca de 90% dos lipossarcomas desdiferenciados surgem *de novo* enquanto 10% ocorrem em recidivas⁴.

Histologicamente, de acordo com a classificação da Organização Mundial de Saúde em 2013, os lipossarcomas podem ser divididos em variantes bem diferenciadas, mixoides, pleomórficas e mistas⁶. Células das variantes bem diferenciadas são facilmente identificadas como lipócitos. Nas outras variantes, a maioria das células tumorais não são claramente adipogênicas, mas existem algumas células indicativas de diferenciação adiposa, conhecidas como lipoblastos⁷.

Clinicamente, é um tumor de rápido crescimento, com tendência a recorrência local em 40% dos casos e com potencial para produzir metástases à distância em até 15% a 20%. A mortalidade global varia de 28% a 30% em 5 anos. O fator prognóstico mais importante é a localização, sendo de pior sobrevida as massas retroperitoneais⁵.

Em termos de pesquisa imagenológica, na tomografia computadorizada, os lipossarcomas podem parecer semelhantes aos lipomas comuns ou ter uma densidade variável de tecidos moles dispersos; sendo que, nos casos mais extremos, é observada pouca adiposidade. Os lipossarcomas bem diferenciados podem ter uma variedade de aparências de RM. Em geral, têm características que sugerem um lipoma benigno. Nos lipossarcomas menos diferenciados (mixoide, pleomorfo e células redondas), observam-se apenas ilhas de adiposidade dispersas e septos. Um aumento estromal muito mais espesso é observado em tumores menos diferenciados².

O tratamento de primeira linha é a cirurgia. Esse tratamento pode ser combinado com radioterapia e quimioterapia. Isso permite controlar a doença tumoral, evitando recorrências locais e reduzindo as possibilidades de disseminação metastática. Em nossa paciente, optamos por uma biópsia, pois não havia suspeita pré-operatória do

diagnóstico definitivo. Com o resultado, é realizado tratamento cirúrgico oncológico com 2 cm na superfície e ressecção da tábua externa da calota craniana em profundidade. A área cruenta foi gerenciada com um plano de curas até que um tecido de enxerto adequado fosse obtido. A avaliação da extensão da lesão descartou o comprometimento regional ou sistêmico.

CONCLUSÃO

O lipossarcoma é um tumor de partes moles de alta frequência, mas apenas 3% delas estão localizadas na cabeça e no pescoço. Nessa topografia, geralmente aparecem na bochecha e no pescoço, sendo extremamente raras no couro cabeludo. Isso determinou a baixa suspeita clínica pré-operatória. Existem poucas publicações científicas sobre esse subtipo de lipossarcoma, na topografia citada no caso clínico. Diante de um tumor de tecido mole em rápida evolução, não devemos deixar de suspeitar da presença de um sarcoma. Os sintomas e sinais iniciais são inespecíficos, fato que pode retardar o diagnóstico e, portanto, piorar a evolução subsequente do quadro clínico. O tratamento de primeira linha é a cirurgia radical que garante a exérese completa do tumor, podendo estar associada a terapias adjuvantes.

REFERÊNCIAS

1. Font JF, Cuxart JE, Viñals JM. Sarcomas de Partes Blandas. Manual de Cirugía Plástica. Sociedad Española de Cirugía Plástica, Reparadora y estética; 2000-2001.
2. Delman BN, Weissman JL, Som PM. Head and Neck imaging. Skin and Soft Tissue lesions; p. 2709.
3. del Muro XG, Martín J, Maurel J. Guía práctica clínica en los sarcomas de partes blandas. España: Elsevier; 2010; 408.e1-408.e18.
4. Dei Tos AP. Liposarcoma: New Entities and Evolving Concepts. Annals of Diagnostic Pathology. 2000 ago; 4(4):252-66.
5. Dei Tos AP, Pedeutour F. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone (WHO) Adipocytic Tumours, Cap. 1, Pag 38, Dedifferentiated Liposarcoma.
6. Busquets JCV, González SB, García JAN. Nueva clasificación de la OMS de los tumores de partes blandas: Una guía para el radiólogo; 2014. p. 12.
7. Kumar V, Abbas AK, Fausto N. Robins y Cotran: Patología Estructural y Funcional. 7 ed. In: Andrew E. Rosenberg. Huesos, articulaciones y tumores de partes blandas. 2008; p. 1320.

*Endereço Autor:

Georgina De Angelis Strozzi

Rua Anzani, n° 1523 - Pocitos, Montevideo, MVD, Uruguay

CEP 11600

E-mail: georginadeangelis@hotmail.com