

TUMOR FIBROSO SOLITÁRIO ABDOMINAL RECIDIVANTE

FILIPPE HERSON CARNEIRO RIOS^{1*}; IZABELLA FURTADO DE VASCONCELOS¹; FELIPE DE LIMA MONTEIRO²; RAPHAEL FELIPE BEZERRA DE ARAGÃO³; FERNANDO HOLANDA COSTA JÚNIOR³; FRANCISCO OSMAR DE SOUSA ARRUDA⁴.

1 – Residente de Cirurgia Geral do Hospital Geral Dr. César Cals.

2 – Cirurgião Geral graduado pelo Hospital Geral Dr. César Cals e Oncológico graduado pelo Instituto do Câncer do Ceará.

3 – Preceptor do Serviço de Cirurgia Geral do Hospital Geral Dr. César Cals e Cirurgião Geral graduado pelo Hospital Geral Dr. César Cals.

4 – Preceptor do Serviço de Cirurgia Geral do Hospital Geral Dr. César Cals.

Artigo submetido em: Março 2023

Artigo aceito em: Abril 2023

Conflitos de interesse: não há.

Autor Correspondente: filipi_rios@hotmail.com.

RESUMO

O tumor fibroso solitário consiste em uma neoplasia rara de origem mesenquimal, correspondendo a menos de 2% de todos os sarcomas de tecido conjuntivo. Apresenta distribuição igual entre os sexos e a idade média de apresentação é entre a quinta e sexta década de vida. Apresenta características benignas em sua maioria, sendo o diagnóstico essencialmente histopatológico. O tratamento de escolha é a exérese cirúrgica e a sobrevida em 5 anos varia entre 59-100% e, em 10 anos, entre 40-89%. Recidivas tumorais são relatadas muitos anos após o diagnóstico do tumor, sendo necessário um acompanhamento superior a 5 anos. Nós apresentamos um caso de tumor fibroso solitário abdominal recidivante, sendo submetido a múltiplas abordagens cirúrgicas em um intervalo de tempo superior a 30 anos, encontrando-se, atualmente, o paciente estável e sem sinais e sintomas dignos de nota, em acompanhamento ambulatorial.

Palavras-chave: Tumor Fibroso Solitário; Hemangiopericitoma; Tumor Fibroso Solitário Recidivante.

ABSTRACT

The solitary fibrous tumor consists of a rare tumor of mesenchymal origin, representing less than 2% of all connective tissue sarcomas. Shows equal distribution between sex and the mean age of onset is between the fifth and sixth decade of life. Most tumors are benign, with essentially histopathological diagnosis. The treatment of choice is surgical excision and the 5-year survival varies between 59-100% and, in 10 years, between 40-89%. Tumor recurrences are reported many years after the diagnosis of the tumor, requiring more than 5 years of follow-up. We present a case of recurrent abdominal solitary fibrous tumor, being subjected to multiple surgical approaches over a period of more than 30 years, and the patient is currently stable and without signs and symptoms of note, under outpatient follow-up.

Keywords: Solitary Fibrous Tumor; Hemangiopericytoma; Recurrent Abdominal Solitary Fibrous Tumor.

INTRODUÇÃO

O tumor fibroso solitário (TFS) consiste em uma neoplasia rara de origem mesenquimal, correspondendo a menos de 2% de todos os sarcomas de tecido conjuntivo^(1,2). Provavelmente, apresenta sua primeira menção na literatura por volta de 1870, mas a primeira descrição patológica refere-se ao ano de 1931 por Klemperer e Rabin, sendo descrito tumor fibroso solitário pleural⁽³⁾. Diversos nomes fizeram parte da sua denominação, a saber: mesotelioma benigno, mesotelioma localizado, mesotelioma

fibroso solitário, tumor fibroso localizado e hemangiopericitoma⁽¹⁾.

Apresenta distribuição igual entre os sexos^(1,2,4,5), e, para TFS abdominais, predomínio no sexo feminino⁽⁶⁾. A idade média de apresentação é entre a quinta e sexta década de vida^(1,5), embora o tumor possa estar presente em idades mais jovens⁽²⁾. Não foram relatados fatores ambientais associados ao tumor^(1,4).

A maioria dos TFS são benignos, de crescimento lento, bem delimitados e encapsulados ^(1, 5-6). O tumor pode ser encontrado em qualquer local do corpo, tendo a localização intra-torácica como a mais comum, seguida pela intra-abdominal, sendo descrito também nas extremidades, cabeça, pescoço, intracraniano, dentre outros locais ⁽¹⁾. O crescimento insidioso permite assumir dimensões variáveis entre 1 - 40 cm, com média entre 7 - 10 cm ^(1, 2). Os pacientes são geralmente assintomáticos, podendo descobrir o tumor ocasionalmente em exames de imagem. Quando sintomáticos, os sintomas são inespecíficos, representados pela dor topográfica e compressão de estruturas adjacentes ^(4, 6-7). É válido salientar que síndromes paraneoplásicas são descritas referente ao TFS, como a osteopatia hipertrófica e hipoglicemias ^(4, 6).

O tratamento é essencialmente cirúrgico, sendo similar à maioria dos sarcomas, com o objetivo de obter margens livres de invasão tumoral e preservando estruturas nobres adjacentes ao tumor ^(2, 4). Tumores completamente ressecados demonstram recorrência local menor que 8% a longo prazo ⁽¹⁾. Entretanto, margens comprometidas são consideradas o principal fator de prognóstico, com 63% de recorrência, sendo válido considerar ressecção cirúrgica ^(1, 4). A radioterapia e a quimioterapia carecem de evidências para indicações precisas para seu uso. A radioterapia não é recomendada após ressecções completas e, nas situações de margens comprometidas, seu benefício é indeterminado ^(1, 4, 8). Várias novas drogas quimioterápicas estão sendo avaliadas, mas as evidências ainda são escassas e mais estudos são necessários para validar seu uso ⁽¹⁾.

A sobrevida em 5 anos varia entre 59-100% e, em 10 anos, entre 40-89%. Recidivas tumorais são relatadas muitos anos após o diagnóstico do tumor, sendo necessário um acompanhamento superior a 5 anos ^(1, 6).

A maior parte das informações acerca do tumor fibroso solitário é referente a relatos e séries de casos, o que torna a formulação de estratégias diagnósticas e terapêuticas limitadas. Mesmo assim, estas evidências entram como ferramentas importantes para incorporar informações a respeito da doença, levando em consideração a sua raridade. Diante disto, decidimos relatar um caso de tumor fibroso abdominal recidivante em um paciente masculino, analisando-o à luz das evidências atuais.

RELATO DE CASO

Paciente, 43 anos, sexo masculino, com história pregressa de dor abdominal em peso, associado ao aumento progressivo do volume abdominal que iniciaram há, em média, 25 anos, relata que foi submetido a exérese de massa intra-abdominal inespecífica em 1998, apresentando diagnóstico patológico de leiomioma.

Paciente seguiu sem acompanhamento ambulatorial médico devido questões sociais. Em 2012, após 14 anos do procedimento cirúrgico, o paciente, que tinha se mantido sem sinais e sintomas clínicos dignos de nota, apresentou sensação de peso abdominal, que o levou a notar a presença de nodulação endurecida e volumosa em topografia mesogástrica. Procurou atendimento médico, onde foi avaliado e decidido por abordagem cirúrgica por laparotomia exploradora, por suspeita de reincidência tumoral, recebendo alta médica após exérese de tumoração para seguimento ambulatorial, porém não foi novamente possível seguimento adequado.

Em 2018, paciente retorna a procurar atendimento médico, por apresentar múltiplas nodulações palpáveis em abdomen. Realizou investigação diagnóstica complementar com tomografia de abdômen com contraste evidenciando múltiplas nodulações isodensas com hipodensidade em perimio e captação heterogênea de contraste na cavidade abdominal, de natureza indeterminada ao exame. Paciente é submetido novamente a laparotomia exploradora. No procedimento foi evidenciado múltiplas nodulações de tamanhos distintos (a maior delas localizada moderadamente aderida a parede de grande curvatura gástrica, tal como ao epíplon adjacente, apresentando volume dimensional aproximado de 15 cm x 5 cm x 5 cm (**Figura 01**); outras de pequeno volume, dimensões equivalentes e aproximadas de 3 cm x 3 cm x 3 cm de volume, frouxamente aderidas e distribuídas pelo peritônio parietal, além de outras menores com localizações difusas no tecido seroso do trato gastrointestinal.

Após exérese e envio do material para estudo histopatológico, o laudo sugeriu leiomiossarcoma, sendo complementado com a imunohistoquímica, que apresentou resultados sugestivos de Tumor Fibroso Solitário (hemangiopericitoma).

Seguiu com acompanhamento médico ambulatorial, com programação de realizar tomografia abdominal com contraste anual, ultrassonografia abdominal e radiografia do tórax semestral.

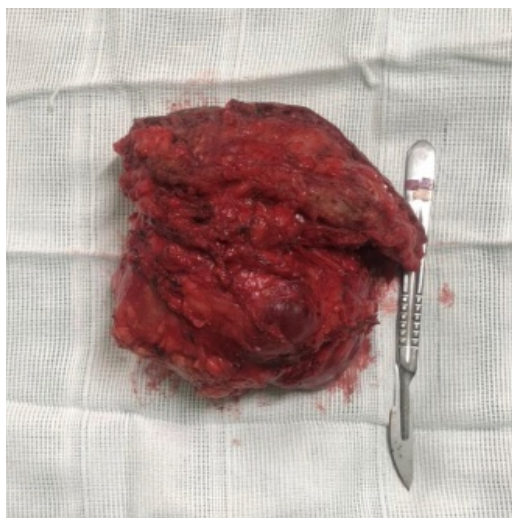


Figura 1. Produto de ressecção cirúrgica de tumor fibroso solitário intra-abdominal.

Fonte: imagem pertencente aos arquivos pessoais dos próprios autores.

Em avaliação com oncologia clínica, não houve indicação de realizar tratamento adjuvante. O paciente evoluiu oligossintomático, queixando-se de fadiga aos esforços extenuantes, dores abdominais leves ocasionais, referindo ser decorrentes das múltiplas abordagens cirúrgicas, sem outros sintomas e sinais dignos de nota. É hipertenso (diagnosticado aos 30 anos, em uso de Losartana 50 mg/dia) e portador de litíase renal com seguimento em ambulatório de Urologia. Nega outras comorbidades, tabagismo, etilismo e história familiar associada a neoplasia.

Novas tumorações intra-abdominais foram identificadas em exames complementares, sendo evidenciando aumento do diâmetro progressivo das lesões. Em 2022, realizou estudo tomográfico abdominal total com contraste que evidenciou inúmeras imagens nodulares heterogêneas hepáticas, com realce predominante periférico, maior no lobo hepático esquerdo medindo 12.3 cm x 9.6 cm (**Figura 02**), além de inúmeras outras imagens nodulares esparsas pela cavidade peritoneal, com realce heterogêneo, sendo a maior medindo 8.7 cm x 5.8 cm (**Figura 03**). Foi indicado nova reabordagem cirúrgica, não sendo possível exérese devido intensa disseminação peritoneal e hepática.



Figura 2. Lesões nodulares hepáticas, maior interessada no lobo hepático esquerdo, com captação heterogênea ao contraste endovenoso.

Fonte: imagem pertencente aos arquivos pessoais dos próprios autores.

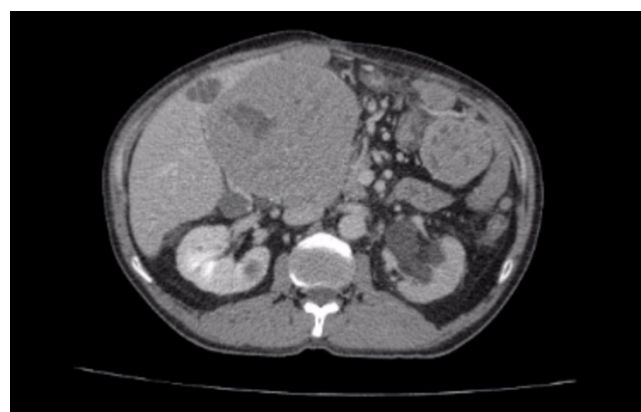


Figura 3. Lesões nodulares intra-abdominais, iso/hipodensas, com captação heterogênea ao contraste endovenoso. Dilatação pielocalicial por ureterolitíase à esquerda.

Fonte: imagem pertencente aos arquivos pessoais dos próprios autores.

Paciente segue em acompanhamento ambulatorial, considerando a ausência de alterações laboratoriais dignas de nota e clinicamente estável. Algumas opções terapêuticas estão em estudos, dentre elas, a radiointervenção da lesão hepática interessada no lobo hepático esquerdo.

DISCUSSÃO

O Tumor Fibroso Solitário (TFS) costumeiramente surge entre a quinta e sexta década de vida, mas existem relatos de tumores em todas as faixas etárias ^(1,2,5,6). Nosso caso refere-se a um paciente masculino hipertenso, que apresentou os primeiros sinais de tumoração por volta da primeira década de vida, apresentando sintomas topográficos de crescimento, como o aumento do volume abdominal e dor. Embora os tumores não tenham preferência pelo sexo, espera-se maior proporção de TFS abdominais em mulher. A hipertensão e a litíase renal podem ser

achadas isolados, não sendo correlacionado como fator de risco.

O caso reflete o crescimento lento tumoral, favorável a um bom prognóstico, mantendo-se assintomático por longos períodos de anos. Os sintomas são revelados devido a dimensão tumoral, variável na literatura, mas com limites superiores de 40 cm. Na abordagem realizada em 2018, o tumor apresentava em sua maior dimensão 15 cm no estudo patológico, mas o paciente referia que a primeira abordagem em 1998 apresentava volume mais significativo. Síndromes paraneoplásicas relacionadas ao TFS são descritas na literatura. Hipoglicemia, referida como Síndrome Doege-Potter que ocorre em menos de 5% dos casos, e Osteoartropatia Hipertrófica, podendo ocorrer em até 20% dos casos ^(4, 6). Estas síndromes são bem relatadas em TFS pleural, sendo a hipoglicemia também relacionada a tumores grandes e aspecto sugestivo de malignidade ⁽⁴⁾. Em nosso caso, nenhuma dessas síndromes foram identificadas em exame clínico e complementar.

Os exames de imagem apresentam alterações pouco específicas para o diagnóstico, sendo o histopatológico fundamental ⁽⁵⁻⁷⁾. A tomografia computadorizada (TC) revela uma massa isodensa com áreas de hipodensidade, captante de contraste de forma heterogênea, podendo assumir configuração mais hiperdensa a depender da deposição de colágeno. As calcificações são raras e, devido à alta vascularização do tumor, há elevada e rápida captação de contraste ⁽⁶⁻⁷⁾. As imagens tumorais evidenciadas em estudos tomográficos em 2022 revelam múltiplas nodulações isodensas associadas a achados de hipodensidade em permeio, de tamanhos distintos e com aderências a estruturas abdominais, captante de contraste, corroborando sua natureza vascularizada.

O tratamento cirúrgico para o TFS é a melhor opção terapêutica, em vista da maioria ser benigno e possuir características que são favoráveis ao procedimento cirúrgico, como planos de clivagem com estruturas adjacentes ^(1,2, 4). As terapias adjuvantes não apresentam evidências quanto ao benefício preciso.

A sobrevida pode ser influenciada por vários fatores como idade do paciente e tamanho tumoral⁽⁹⁾. Estudos revelam que idade superior a 55 anos e tamanho tumoral superior a 10 ou 15 cm estão associados a menor sobrevida ^(1,9). Nosso caso apresenta manifestações iniciais na primeira década de vida e sua abordagem em 2018 apresenta tamanho tumoral associado a pior prognóstico. No acompanhamento tomográfico de 2022, inúmeras imagens

nodulares disseminadas pela cavidade abdominal e hepática revelam progressão da doença. Apesar disso, o paciente segue estável clinicamente e em seguimento ambulatorial.

As recidivas tumorais são presentes em alguns casos, sendo relatadas novos tumores vários anos após a abordagem inicial ^(1, 6). Em nosso caso, revelamos um paciente com múltiplas recidivas, apresentando diferença superior a 10 anos entre os procedimentos cirúrgicos. Isso reforça a necessidade de acompanhamento por um período superior a 5 anos.

Por fim, considerando que o principal fator de recorrência tumoral seja margens comprometidas na exérese cirúrgica ^(1,2,6), concordamos que, neste caso, a provável não ressecção total das lesões disseminadas na cavidade abdominal e serosa do trato gastrointestinal, quando pequenas, foi fator determinante para recorrência tumoral.

CONCLUSÃO

O tumor fibroso solitário é uma neoplasia rara com muitas lacunas de conhecimento a serem preenchidas. Os tumores apresentam são majoritariamente benignos, de crescimento lento, mantendo-se assintomáticos por longos períodos de anos até surgirem sinais topográficos relacionados ao volume tumoral. Seu diagnóstico é essencialmente histopatológico e o tratamento apresenta como pilar a exérese cirúrgica. Terapias adjuvantes ainda não apresentam benefício evidente, mas novas drogas quimioterápicas estão sendo avaliadas em seu manejo.

Seu prognóstico é favorável na maioria dos casos, devendo ser considerados alguns fatores como idade e tamanho do tumor. As primeiras descrições do TFS são relativamente recentes, e, associado a sua raridade, torna o conhecimento sobre a doença escasso. Portanto, tornando-se fundamental o contínuo relato de casos na literatura para enriquecer arsenal científico a respeito do assunto.

REFERÊNCIAS

1. DAVANZO, Brian et al. Solitary fibrous tumor. *Translational Gastroenterology And Hepatology*, [s.l.], v. 3, p.94-94, nov. 2018. AME Publishing Company.
2. GE, Wei et al. Clinical analysis of 47 cases of solitary fibrous tumor. *Oncology Letters*, [s.l.], v. 12, n. 4, p.2475-2480, 8 ago. 2016. Spandidos Publications.

03. ROBINSON, Lary A.. Solitary Fibrous Tumor of the Pleura. *Cancer Control*, [s.l.], v. 13, n. 4, p.264-269, out. 2006. SAGE Publications.

04. OLIVEIRA, Marta Costa Fernando. Solitary Fibrous Tumor of the Abdominal Wall. *Journal Of Clinical Case Reports*, [s.l.], v. 04, n. 05, p.1-4, 2014. OMICS Publishing.

05. CAZEJUST, J. et al. Solitary fibrous tumor of the greater omentum. *Diagnostic And Interventional Imaging*, [s.l.], v. 96, n. 9, p.959-961, set. 2015. Elsevier.

06. SHANBHOGUE, Alampady K. et al. Somatic and Visceral Solitary Fibrous Tumors in the Abdomen and Pelvis: Cross-sectional Imaging Spectrum. *Radiographics*, [s.l.], v. 31, n. 2, p.393-408, mar. 2011. Radiological Society of North America (RSNA).

07. LI, Xue-ming. Solitary fibrous tumors in abdomen and pelvis: Imaging characteristics and radiologic-pathologic correlation. *World Journal Of Gastroenterology*, [s.l.], v. 20, n. 17, p.5066-5073, 2014. Baishideng Publishing Group Inc.

08. WANG, Shuanhu et al. Solitary fibrous tumor in the subcutaneous soft tissues of the left abdominal wall: A case report. *Clinical Case Reports*, [s.l.], p.1370-1373, 4 jun. 2019.

09. DEMICCO, Elizabeth G et al. Solitary fibrous tumor: a clinicopathological study of 110 cases and proposed risk assessment model. *Modern Pathology*, [s.l.], v. 25, n. 9, p.1298-1306, 11 maio 2012. Springer Science and Business Media LLC.