

LIPOSSARCOMA PRIMÁRIO ÓSSEO DA COLUNA LOMBAR: RELATO DE CASO

PRIMARY LIPOSARCOMA OF THE LUMBAR SPINE: CASE REPORT

Frederico Barra de Moraes¹, André Luiz Passos Cardoso¹, Newton Antônio Tristão¹, Wilson Eloy Pimenta Júnior², Sérgio Daher³, Siderley de Souza Carneiro⁴, Nathalia Parrode Machado Barbosa⁵, Nayanne de Lima Malta⁵, Noara Barros Ribeiro⁵

RESUMO

Relatamos um caso raro de lipossarcoma primário ósseo da coluna lombar, do qual encontramos apenas um relato semelhante na literatura. Paciente do sexo feminino, 60 anos de idade, com clínica de lombociatalgia à esquerda há aproximadamente seis meses. Nos exames de imagem foi encontrado um tumor destrutivo do corpo vertebral de L4 e a ressonância nuclear magnética (RNM) revelou uma lesão tumoral com hipossinal em T1 e hipersinal em T2. O diagnóstico histológico foi difícil e a imuno-histoquímica confirmou o diagnóstico. O tratamento cirúrgico foi realizado com ressecção ampla, descompressão da medula espinhal, fusão anterior e posterior de L3 a L5, complementada pela radioterapia e quimioterapia. Após três anos, uma tomografia computadorizada (TC) evidenciou lesão expansiva no pulmão. Apesar de sua raridade, o lipossarcoma deve ser considerado no diagnóstico diferencial de ciatralgia e dos tumores primários da coluna vertebral.

Descritores – Lipossarcoma; Neoplasias Ósseas; Vértebras Lombares

ABSTRACT

We report a rare case of primary bone liposarcoma of the lumbar spine, for which only one case has been reported. A female patient, 60 years of age, with lumbar pain and left sciatalgy for six months. In the imaging exams, a destructive tumor was found in the L4 vertebral body, and magnetic resonance imaging (MRI) revealed a tumoral lesion with T1 hiposignal and T2 hypersignal. Histological diagnosis was difficult, and immunohistochemistry confirmed the diagnosis. Surgical treatment was performed with wide resection, spinal cord decompression, and anterior and posterior fusion of L3 to L5 complemented by radiotherapy and chemotherapy. After three years, a computed tomography (CT) scan evidenced an expansive injury in the lung. Despite its rarity, liposarcoma should be considered in the differential diagnosis of sciatica and primary tumors of the spine.

Keywords – Primary Liposarcoma; Bone Neoplasms; Lumbar Vertebrae

INTRODUÇÃO

O lipossarcoma (LP) é um tumor maligno dos tecidos moles, originado de células mesenquimais primitivas, não de tecido adiposo maduro. Possui cinco tipos histológicos, sendo o pleomórfico o mais raro deles. O lipossarcoma pleomórfico é um tumor de alto grau que apresenta maior prevalência entre os 60-70 anos de idade e afeta igualmente ambos os sexos. A localização

mais comum desse tumor é a coxa, mas há descrição de outros sítios anatômicos como o pulmão, coração, órbita, retroperitônio, espaço epidural e ossos⁽¹⁾.

Os primeiros relatos do lipossarcoma primário do osso (LPO) foram feitos por Ewing, Stewart e Barnard na década de 30, sendo que, em 1939, Ewing o incluiu em sua classificação de tumores ósseos⁽²⁻⁴⁾. Contudo, sua origem óssea foi posteriormente questionada por vários autores durante alguns anos, dentre

1 – Médico Ortopedista do Serviço de Coluna do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás do HC/UFG – Goiânia, GO, Brasil.

2 – Médico Neurocirurgião Serviço de Coluna do HC/UFG – Goiânia, GO, Brasil.

3 – Chefe do Serviço de Coluna do HC – UFG e Chefe do Departamento de Ortopedia e Traumatologia do HC/UFG – Goiânia, GO, Brasil.

4 – Médico Patologista do Departamento de Patologia do HC/UFG – Goiânia, GO, Brasil.

5 – Acadêmico de Medicina da Faculdade de Medicina do HC/UFG – Goiânia, GO, Brasil.

Trabalho realizado no Departamento de Ortopedia e Traumatologia do HC/UFG – Goiânia, GO.

Correspondência: Primeira Avenida, s/nº, Setor Universitário, Hospital das Clínicas – Departamento de Ortopedia – 74605-050 – Goiânia – GO.

E-mail: frederico_barra@yahoo.com.br

Trabalho recebido para publicação: 26/01/2011, aceito para publicação: 03/06/2011.

Os autores declaram inexistência de conflito de interesses na realização deste trabalho / *The authors declare that there was no conflict of interest in conducting this work*

Este artigo está disponível online nas versões Português e Inglês nos sites: www.rbo.org.br e www.scielo.br/rbort
This article is available online in Portuguese and English at the websites: www.rbo.org.br and www.scielo.br/rbort

eles Jaffe, que na década de 60 ficou convencido de sua existência⁽⁵⁾. É um tumor muito raro, com menos de 100 casos relatados até hoje na literatura médica⁽⁶⁾. Dentre estes, o lipossarcoma pleomórfico primário de vértebra é uma lesão ainda mais rara, com apenas dois casos descritos (um na coluna torácica e um na coluna lombar).

O objetivo deste trabalho é o de relatar um caso de LPO na coluna vertebral lombar, descrevendo suas características clínicas, radiológicas e o seu tratamento.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 60 anos de idade, iniciou quadro de lombalgia há seis meses, inicialmente melhorando com anti-inflamatórios e depois evoluindo com lombociatalgia à esquerda, Lasègue positivo em 40°, com dor progressiva na face posterolateral do membro inferior esquerdo, sem déficit neurológico sensitivo ou motor, com reflexos simétricos. Foram suspeitados histiocitoma fibroso maligno e metástase.

As radiografias iniciais da coluna lombar não evidenciaram lesões ósseas (Figura 1A e B). À tomografia computadorizada observou-se extensa lesão lítica no corpo de L4 associada a conteúdo com densidade de partes moles, invadindo o canal medular e forames neurais e comprimindo as raízes nervosas principalmente à esquerda (Figura 2 A, B e C). A ressonância nuclear magnética evidenciou que a estrutura óssea do corpo de L4 foi substituída por tecido com hipossinal em T1 e com hipersinal em T2, com intenso realce após o gadolínio, acompanhado de invasão e compressão do canal medular, sem alterações de partes moles (Figura 3A e B).

Foi realizada então uma biópsia guiada por tomografia, com diagnóstico inicial de neoplasia pleomórfica sarcomatosa de alto grau (Figura 4). Optou-se então por ressecção de toda a vértebra L4, inicialmente por via anterior, substituindo o corpo por uma gaiola de titânio preenchida com enxerto ósseo autólogo do íliaco, para se obter a artrodese de L3 a L5.

Após 10 dias, em uma segunda cirurgia, completou-se a ressecção de L4, retirando-se seus elementos ósseos posteriores e descomprimindo a medula, além da artrodese de L3 a L5 com parafusos pediculados e enxerto ósseo do íliaco (Figura 5A e B).

A avaliação histológica evidenciou tecido ósseo infiltrado por lesão neoplásica maligna pleomórfica, com núcleos redondos, alongados, hipercromáticos, mitoses, citoplasma mal definido, com rica rede vascular, áreas

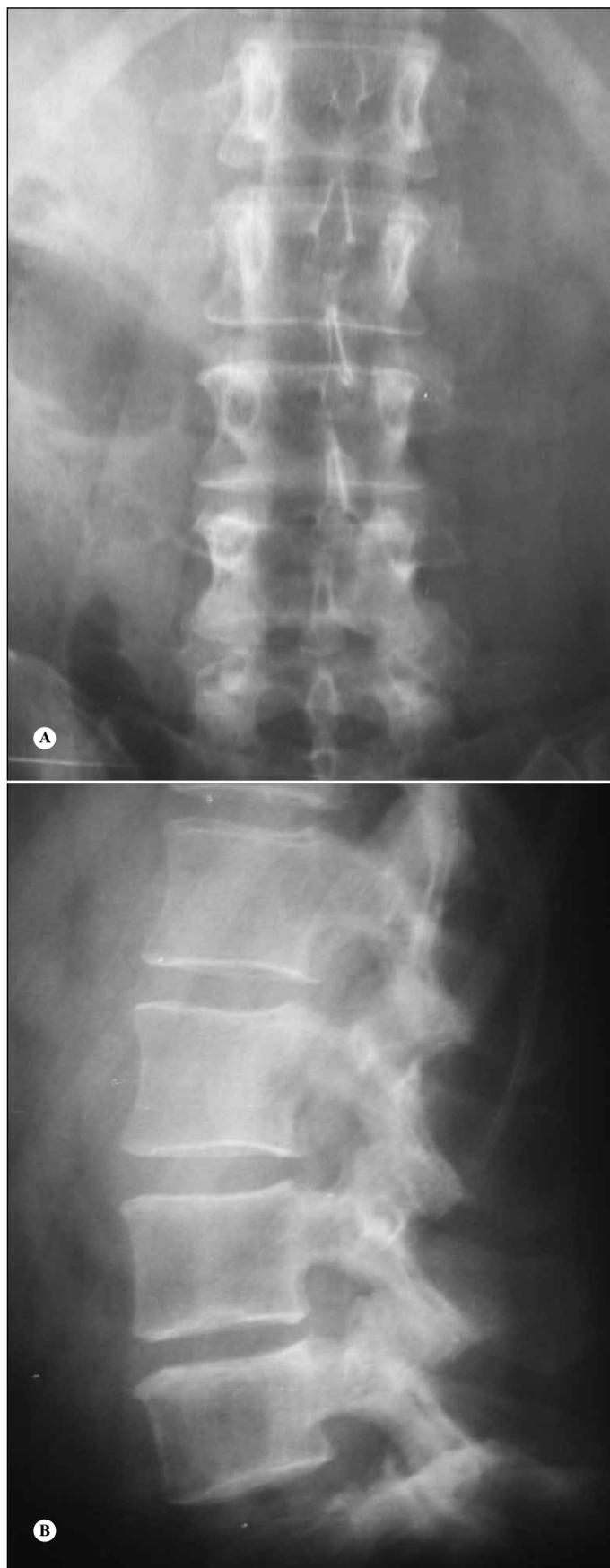


Figura 1 – Radiografia da coluna lombar sem evidência do tumor em L4, visão anteroposterior (A) e em perfil (B).



Figura 2 – Tomografia computadorizada da coluna lombar evidenciando lesão osteolítica em L4, corte sagital (A). Cortes axiais, mostrando a destruição no corte para osso (B) e a invasão do canal pelo tumor no corte para partes moles (C).

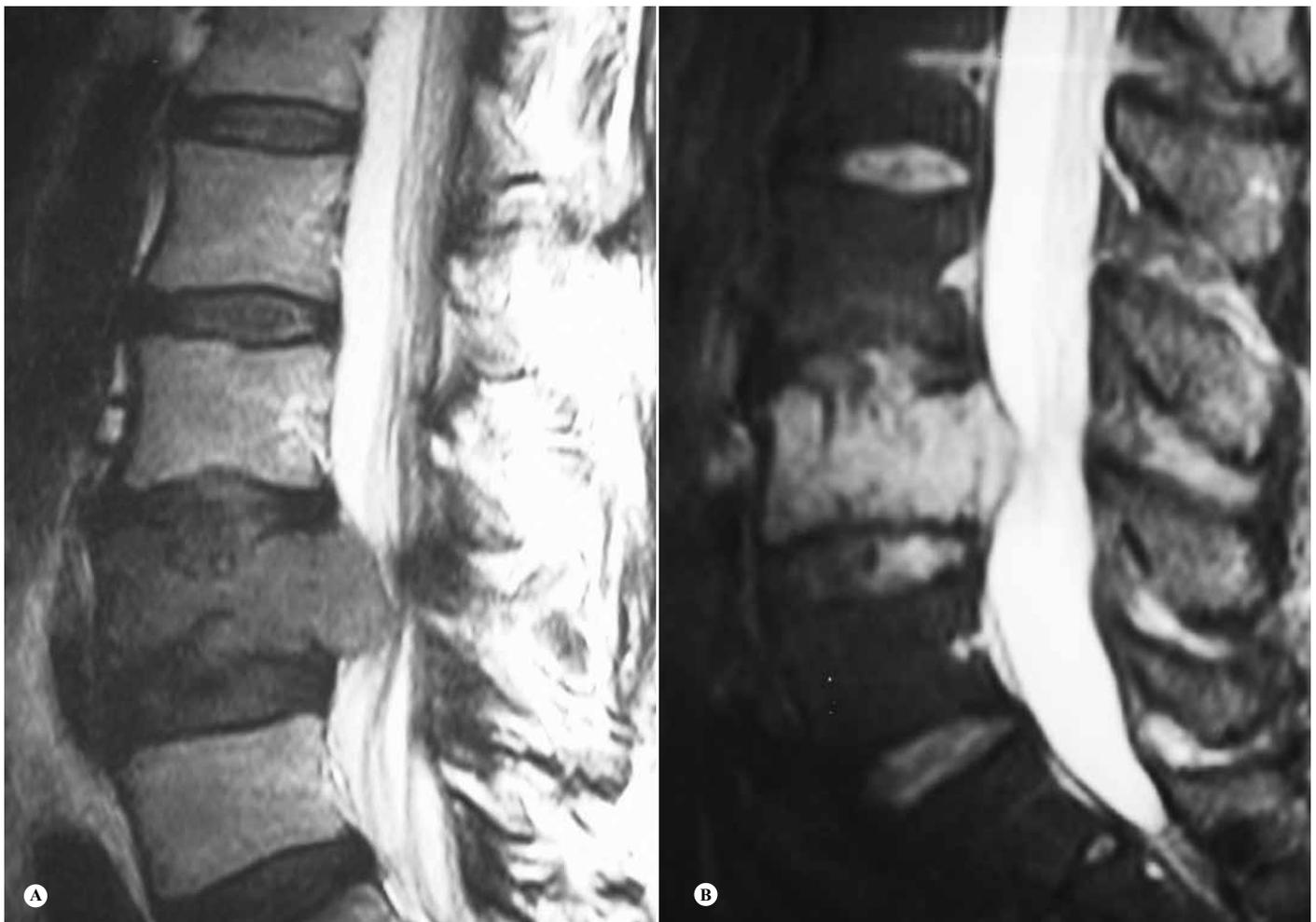


Figura 3 – (A) Ressonância nuclear magnética da coluna lombar, corte sagital, captando hipossinal em T1 e hipersinal em T2 (B).



Figura 4 – Biópsia percutânea com agulha guiada por tomografia computadorizada, corte axial.

de hemorragia, com presença de lipoblastos multivacuolados compatível com lipossarcoma de alto grau. Foi então realizada imuno-histoquímica com vimentina +, ENE +, CD31 –, CD34 –, JF35 –, tendo estes três últimos CI +, AE1 –, AE3 –, EMA –, S100 –, Desmina –, confirmando o diagnóstico de um lipossarcoma primário do osso (Figura 6).

Complementando o tratamento oncológico, ainda foram realizadas radio e quimioterapia. A paciente usou um colete de Putti por seis meses e, após 18 meses de pós-operatório, ela se encontrava sem dor, sem déficit neurológico, sem recidivas da lesão neoplásica e sem metástases. Entretanto, após três anos, uma tomografia computadorizada evidenciou lesão expansiva no pulmão, com destruição dos arcos costais adjacentes e extensão para o plano muscular dorsal.

DISCUSSÃO

Lombalgia é uma das queixas mais comuns nas visitas a médicos de cuidados primários e a queixa musculoesquelética mais comum nos serviços de emergência⁽⁷⁾.

A lombalgia é uma condição comum, responsável por significativa morbidade e impacto ocupacional e econômico importante na sociedade⁽⁸⁾. A maioria dos

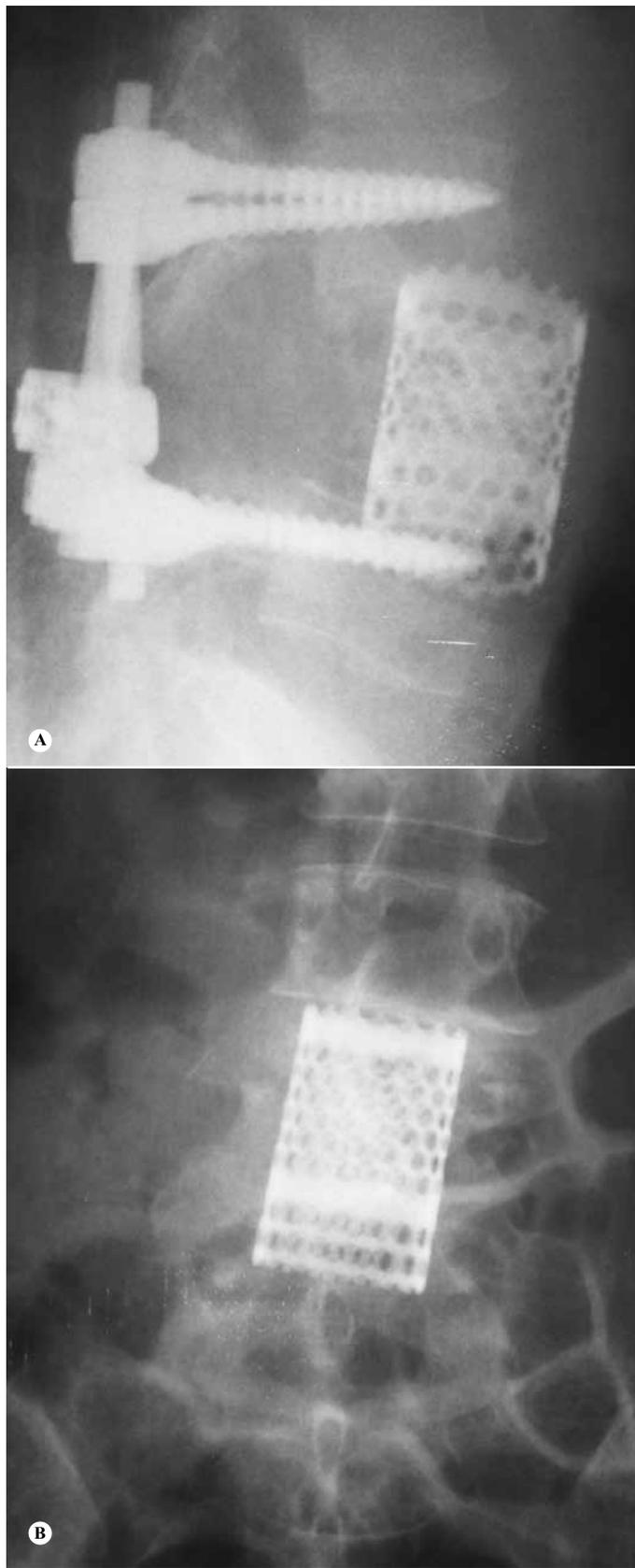


Figura 5 – Radiografias pós-operatórias da coluna lombar evidenciando ressecção do corpo vertebral de L4 e artrodese anterior com gaiola de titânio, em anteroposterior (A), e descompressão medular e artrodese posterior com parafusos pediculados, em perfil (B).

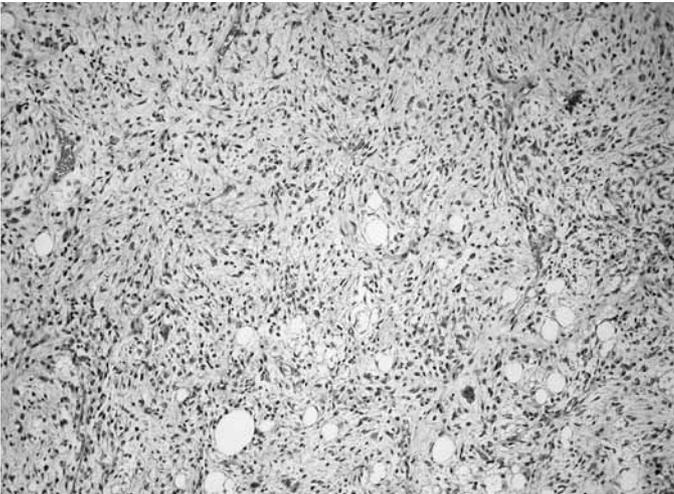


Figura 6 – Lesão com alta celularidade e atipias celulares, compatível com sarcoma fusocelular, correspondendo à área de dediferenciação. (Hematoxilina-Eosina: 100x).

pacientes com lombalgia aguda, com ou sem sintomas radiculares, apresenta distúrbios musculoesqueléticos ou doenças degenerativas que não exigem tratamento específico e são geralmente autolimitadas⁽⁹⁾. O médico deve estar atento aos indicadores clínicos ou “bandeiras vermelhas”, que sugerem a presença de doença sistêmica ou comprometimento neurológico iminente. Na ausência de tais achados, o diagnóstico por imagem geralmente não contribui para o manejo e pode ser seguramente adiado. Uma atividade contínua está associada com um resultado favorável. Anti-inflamatórios não esteroides, paracetamol, relaxantes musculares e antidepressivos tricíclicos podem proporcionar alívio significativo da dor, enquanto as medidas não-farmacológicas podem também contribuir para a melhora clínica e funcional⁽⁸⁾. No entanto, a possibilidade de anormalidades mais graves que requerem tratamento específico deve ser sempre excluída⁽⁹⁾.

A maioria dos casos de dor lombar é causada por condições mecânicas, incluindo a contração ou relaxamento lombar, processo degenerativo do disco e das facetas, hérnia de disco, estenose do canal vertebral e compressão de fraturas devido à osteoporose. Condições não-mecânicas, como neoplasias, infecções e artrite inflamatória, são importantes, mas são causas raras de dor lombar. Além disso, aproximadamente 85% das avaliações dos pacientes com dor lombar não chegam a um diagnóstico definitivo⁽⁹⁾.

Os tumores primários da coluna são neoplasias relativamente incomuns em comparação com as lesões metastáticas, mieloma múltiplo e linfoma. Sua apresentação

é variável e insidiosa antes dos sinais de compressão da medula espinhal serem detectados, altura em que o diagnóstico se torna evidente⁽¹⁾, como o presente caso.

Lipossarcoma primário ósseo é preferencialmente encontrado em extremidades dos ossos (tíbia e fêmur). Lipossarcoma pleomórfico (*pleomorphic liposarcoma*, PLS) apresenta três principais características morfológicas já descritas: sarcoma pleomórfico de alto grau *MFH-like*, neoplasia de células fusiformes e neoplasia de morfologia epiteloide. Histologicamente, pode ser dividido nos graus leve, moderado ou alto, sendo estes formados por áreas de lipoblastos normais ou multivacuolados ou ainda pleomórfico, com grandes quantidades de mitoses. Lesões com pouca diferenciação são altamente vasculares^(1,10,11).

A dificuldade em diagnosticar o PLS deriva de sua aparência histológica variada. Os critérios histológicos para o diagnóstico desta neoplasia são o reconhecimento de lipoblastos multivacuolados em um sarcoma de alto grau pleomórfico. No entanto, embora a presença de lipoblastos seja característica de qualquer tipo de tumor maligno dos adipócitos, ela não é suficiente para o diagnóstico de lipossarcoma, pois também ocorre em uma série de lesões benignas. O lipossarcoma pode ser confundido com histiocitoma fibroso maligno e mesenquimoma ósseo maligno, principalmente devido ao padrão de células pleomórficas⁽¹²⁾. É difícil diferenciar PLS de histiocitoma fibroso maligno (HFM). O HFM é raramente visto na coluna, apenas nove casos foram descritos, e lipoblastos não são achados histológicos desta entidade, de modo que este diagnóstico foi descartado. Deve ser realizada imuno-histoquímica ou análise ultraestrutural para se estabelecer o diagnóstico⁽¹⁾.

Embora o PLS tenha um perfil imuno-histoquímico não-específico, colorações especiais podem ser necessárias para identificar a presença de gordura intracelular, excluir outras substâncias, tais como mucina ou glicogênio, e eliminar outros diagnósticos. Assim como outros sarcomas, o PLS expressa vimentina, enquanto a proteína S100, actina de músculo liso, citoqueratinas AE1/AE3 e CAM5.2 têm uma expressão variável. Desmina é geralmente ausente, e o antígeno de membrana (EMA) ou CD34 é negativo. As características morfológicas e a positividade para vimentina eliminam a hipótese de hemopatia como linfoma “anel de sinete” ou mieloma de células claras^(1,13).

Radiograficamente, as lesões são destrutivas, osteolíticas, mal definidas, que se expandem e destroem o

córtex. A RNM tem grande valor na avaliação anatômica dos tumores da coluna, mostrando um hipossinal em T1 e hipersinal em T2, devido principalmente às regiões não lipomatosas do tumor. Como as características radiológicas do lipossarcoma espinhal raramente têm sido estudadas, nenhuma imagem patognomônica tem sido descrita por qualquer modalidade de imagem em outras partes do corpo^(1,10,11).

O tratamento é planejado segundo vários fatores, como localização, grau de malignidade, estágio do tumor, presença ou ausência de metástase. Ressecção ampla ou radical do tumor deve ser realizada, e as recidivas locais dependem dessa indicação. Instabilidade da coluna causada pela ressecção do corpo e elementos posteriores devem ser evitados através da artrodese vertebral⁽¹²⁾.

A radiosensibilidade do LPO é maior que a sua radiocurabilidade, sendo então usada como tratamento adjuvante e/ou neoadjuvante para se diminuir o tamanho

do tumor. Os LPO não respondem bem aos esquemas quimioterápicos, mas podem ser tentados como terapia adjuvante para a redução do tamanho do tumor^(3,4).

Existem relatos na literatura da ocorrência de metástase de lipossarcoma em 40,2 a 45,8% dos casos, muitas vezes, muitos anos após o tratamento aparentemente bem-sucedido do tumor primário, sendo a metástase pulmonar predominante. Portanto, o prognóstico parece ser incerto com dois anos de sobrevida mediana^(1,6,14-16).

O lipossarcoma primário da coluna vertebral é uma doença muito rara, com apenas dois casos relatados na literatura. No caso de suspeita de tumores primários da coluna, o lipossarcoma pleomórfico deve ser considerado no diagnóstico diferencial. A RNM tem grande valor na suspeita de tumores na coluna vertebral, apesar do diagnóstico conclusivo do lipossarcoma pleomórfico ser obtido somente com imuno-histoquímica e análise estrutural.

REFERÊNCIAS

1. Hamlat A, Saikali S, Gueye EM, Le Strat A, Carsin-Nicol B, Brassier G. Primary liposarcoma of the thoracic spine: case report. *Eur Spine J*. 2005;14(6):613-8.
2. Ewing JA. A review of the classification of bone tumors. *Bull Am Coll Surg*. 1939;24:290-5.
3. Stewart FW. Primary Liposarcoma of Bone. *Am J Pathol*. 1931;7(2):87-94.5.
4. Barnard L. Primary liposarcoma of bone. *Arch Surg*. 1934;29:560-5.
5. Jaffe HL. Tumors and tumorous conditions of the bones and joints. Philadelphia: Lea & Febiger; 1958.
6. Torok G, Meller Y, Maor E. Primary liposarcoma of bone. Case report and review of the literature. *Bull Hosp Jt Dis Orthop Inst*. 1983;43(1):28-37.
7. Corwell BN. The emergency department evaluation, management, and treatment of back pain. *Emerg Med Clin North Am*. 2010;28(4):811-39.
8. Duffy RL. Low back pain: an approach to diagnosis and management. *Prim Care*. 2010;37(4):729-41.
9. Goldman L, Ausiello D. Cecil tratado de medicina interna. Rio de Janeiro: Elsevier; 2005.p. 2609-12.
10. Campanacci M. Bone and soft tissue tumors. New York: Springer; 1990.
11. Schajowicz F. Neoplasias ósseas e lesões pseudotumorais. Rio de Janeiro: Revinter; 2000.
12. Simmon M, Springfield D. Surgery for bone and soft tissue tumors. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers; 1997.
13. Oliveira AM, Nascimento AG. Pleomorphic liposarcoma. *Semin Diagn Pathol*. 2001;18(4):274-85.
14. Addison AK, Payne SR. Primary liposarcoma of bone. Case report. *J Bone Joint Surg Am*. 1982;64(2):301-4.
15. Schneider HM, Wunderlich T, Puls P. The primary liposarcoma of the bone. *Arch Orthop Trauma Surg*. 1980;96(3):235-9.
16. Ishii T, Ueda T, Myoui A, Tamai N, Hosono N, Yoshikawa H. Unusual skeletal metastases from myxoid liposarcoma only detectable by MR imaging. *Eur Radiol*. 2003;13(Suppl 4):L185-91.