

# Leiomiossarcoma epitelióide (leiomioblastoma) gástrico

JOHANN EUGEN KUNZLE<sup>1</sup>, JOSÉ CARLOS PRATES CAMPOS<sup>2</sup>,  
ANTONIO ZILLOTTO JÚNIOR<sup>3</sup>, WADIH KAISSAR EL-KHOURI<sup>4</sup>

Unitermos: Leiomiossarcoma. Tumores gástricos.

Key words: Leiomiossarcoma. Gastric tumor.

**RESUMO** — No presente trabalho, os autores apresentam um raro caso de neoplasia maligna do estômago em paciente de 15 anos de idade, ocasionando hemorragia digestiva. Procedeu-se à gastrectomia parcial e a lesão foi histologicamente interpretada como leiomioma. Após 16 anos e 2 meses, foi reoperada por metástases hepáticas de leiomioblastoma e a revisão do exame histopatológico da peça da primeira operação pôde alterar aquele diagnóstico para leiomioblastoma gástrico (leiomiossarcoma epitelióide).

A paciente foi submetida à hepatectomia parcial e se encontra atualmente com 17 anos de sobrevida, em excelente estado geral, apesar de remanescentes metástases hepáticas.

A longa sobrevida e a ausência clínica de alterações metabólicas devem estar relacionadas ao baixo grau de malignidade da neoplasia e à sua baixa agressividade metabólica.

## INTRODUÇÃO

Os leiomioblastomas de estômago são tumores derivados do músculo liso, possuindo características especiais que os diferenciam dos leiomiomas e leiomiossarcomas. Podem ser benignos, malignos ou potencialmente malignos. Desde sua primeira descrição por Martin e col.<sup>(6)</sup>, em 1960, até 1973<sup>(1)</sup>, apenas 190 casos apareceram detalhadamente relatados na literatura e, após a revisão de Abramson<sup>(1)</sup>, a maior série publicada foi a de Appelman e col.<sup>(2)</sup>, em 1976, com 127 casos revistos em institutos de patologia.

Embora raros, os leiomioblastomas são, provavelmente, mais freqüentes que o relatado; número sensivelmente maior seria anotado se fossem revistos os exames histopatológicos dos tumores de músculo liso, pois é comum sua confusão com leiomiomas e leiomiossarcomas<sup>(1,4,5)</sup>.

A terminologia empregada para esses tumores tem sido alterada desde Martin e col.<sup>(6)</sup>, que os denominaram de "tumores mióides". Stout<sup>(7)</sup> aplicou o termo leiomioblastoma e, em 1969, a classificação da Organização Mundial de Saúde<sup>(3)</sup> os caracterizou como leiomiomas e leiomiossarcomas epitelióides.

São neoplasias que aparecem principalmente no adulto de meia idade, entre a 5ª e 7ª décadas, sem preferência pelo sexo<sup>(1,2)</sup>. Seu curso clínico é difícil de ser predito e depende de variáveis, tais como tipo e localização do tumor, tipo celular e freqüência de metástases<sup>(8)</sup>. Como as lesões em geral são intramurais, os pacientes podem não apresentar quadro clínico importante inicialmente; com seu crescimento, podem determinar sintomas dispépticos e dor abdominal em epigástrio, que são mais intensos nos tumores malignos que nos benignos. A hemorragia digestiva é freqüente e aparece em cerca de 50% dos pacientes, ocasionada por ulceração da mucosa gástrica, que leva a hematêmese, melena e anemia<sup>(1,2)</sup>. Podem, por outro lado, não dar sintoma algum e serem acidentalmente encontrados durante operações ou necrópsias.

A localização preferencial do tumor é no corpo e antro gástricos: 67% para os leiomiossarcomas epitelióides e 94% para os leiomiomas epitelióides<sup>(2)</sup>.

Quanto ao tratamento, as opiniões se dividem entre a gastrectomia e a excisão local da lesão. Entretanto, pelas características potencialmente malignas dos tumores benignos e pela possibilidade de recorrência, a gastrectomia tem sido preferida.

Trabalho do "Serviço de Cirurgia", Rua Garibaldi, 1.271, Ribeirão Preto, São Paulo.

<sup>1</sup> Doutor em Medicina pela UNICAMP, Chefe do Serviço de Cirurgia, Gastroenterologista pela FBG, TCBC.

<sup>2</sup> Patologista do Hospital São Lucas e Hospital São Francisco de Ribeirão Preto.

<sup>3</sup> Chefe no Serviço de Cirurgia em Cirurgia Geral e Gastroenterologia, Gastroenterologista pela FBG, TCBC.

<sup>4</sup> Residente do Serviço de Cirurgia.

A sobrevida oscila ao redor de 40% em 5 anos. A mais longa sobrevida relatada é de 30 anos<sup>(9)</sup>.

No presente trabalho, apresentamos um caso de leiomiossarcoma epitelióide, inicialmente diagnosticado como leiomioma do estômago, com sobrevida de 17 anos.

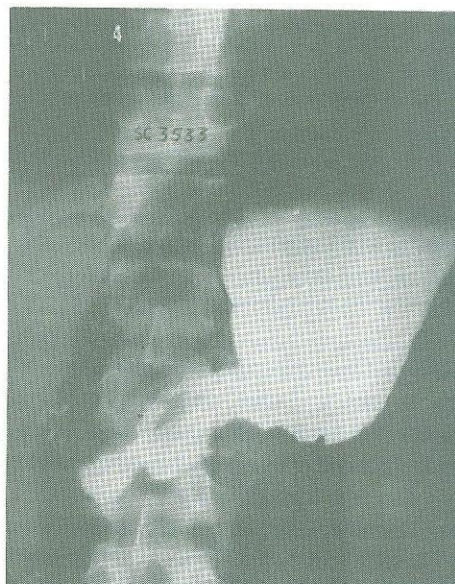
## RELATO DO CASO

SC nº 3.533, M.A.B., 15 anos, feminina, branca.

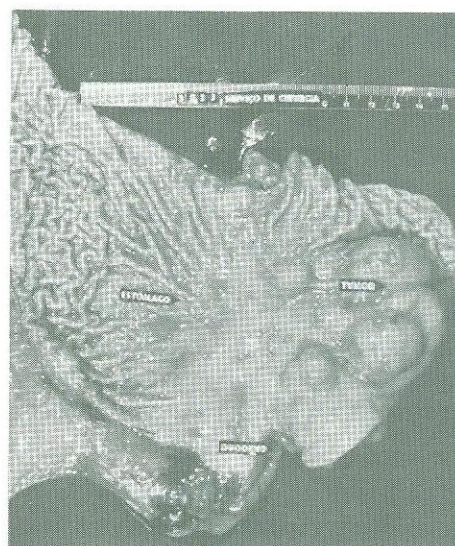
14/9/1964 — Há 4 anos, dor epigástrica incapacitante, sem irradiação, sem relação com alimentação. Há 30 dias, apresentou melena associada a tonturas, fraqueza e dispnéia aos esforços. Há 4 dias, exacerbação do quadro, com novo episódio de melena. Ao exame físico, encontrava-se em regular estado geral, pálida, mucosas descoradas. Pressão arterial de 9 x 4cmHg, pulso de 120 bat./min. Não foram palpadas massas tumorais no abdome. Apresentava antecedentes de talassemia minor. Hemoglobina de 4g%, hematócrito de 15%, com 1,37 milhões de hemácias por mm<sup>3</sup>. Ao estudo radiológico contrastado, o estômago mostrava-se rechaçado por provável massa tumoral extragástrica, que promovia volvo parcial do estômago. Havia falhas de enchimento no antro. (foto 1). Após reposição volêmica, foi levada à laparotomia, com impressão diagnóstica de polipose gástrica, tendo sido encontrados tumores arredondados, com diâmetro entre 2 e 6cm, de consistência pouco firme, bem delimitados na face posterior do antro, fazendo saliência para a luz do órgão, sem comprometimento da mucosa, à exceção de um ponto, onde havia ulceração e provável sítio da hemorragia (foto 2). Não foram encontradas outras lesões, ao inventário da cavidade abdominal. Foi submetida à gastrectomia parcial, epiplectomia e esplenectomia, com reconstituição do trânsito gastrointestinal à Billroth II em posição antecólica. Evoluiu sem intercorrências nesse pós-operatório, com alta hospitalar no 5º dia. O exame histopatológico da peça operatória forneceu o diagnóstico de "leiomiomas gástricos".

Em 21/11/1968, após 4 anos, apresentou quadro de obstrução intestinal e suspeita de recidiva da lesão, sendo levada à laparotomia para lise de aderências intestinais, responsáveis pela oclusão intestinal, nada mais se encontrando ao inventário da cavidade. Evoluiu satisfatoriamente no pós-operatório imediato e tardio, com ocasionais episódios de plenitude pós-prandial, intolerância alimentar e diarreia à ingestão de doces, interpretados como seqüelas da gastrectomia.

Em novembro de 1980, 16 anos e 2 meses após a primeira operação, a paciente apresentou broncopneumonia esquerda e, ao exame físico, palpava-se o fígado aumentado de volume, até a cicatriz umbilical, com massa tumor



**Foto 1**  
Estudo radiológico contrastado do estômago e duodeno, com falhas de enchimento no antro promovidas pelo leiomioblastoma



**Foto 2**  
Aspecto macroscópico da peça operatória, onde se notam várias nodulações na parede posterior do antro gástrico, uma das quais com ulceração e sítio de hemorragia

ral em sua superfície. Ao estudo radiológico dos campos pleuropulmonares, havia velamento na base esquerda e derrame pleural de pequeno volume à direita. A endoscopia digestiva alta mostrava lesão polipóide junto à anastomose gastrojejunal e o exame histopatológico das biópsias desta lesão revelou apenas processo inflamatório crônico. À tomografia axial computadorizada, havia numerosas formações nodulares no fígado, algumas com limites bem definidos, outras com contornos irregulares, com baixo coeficiente de atenuação (foto 3).

Face a esses achados, foi solicitada a revisão do antigo exame histopatológico realizado por ocasião da gastrectomia, através do qual pôde ser caracterizada a presen

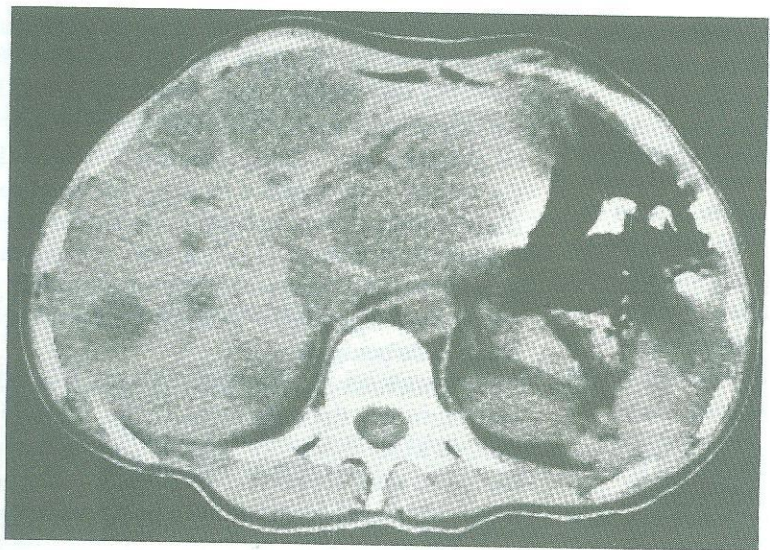


Foto 3 — Corte tomográfico do abdome, evidenciando o fígado aumentado de tamanho com numerosas formações nodulares de baixo coeficiente de atenuação, algumas com limites bem definidos, outras de contornos irregulares. Nota-se discreta distorção do sistema porta por compressão extrínseca.

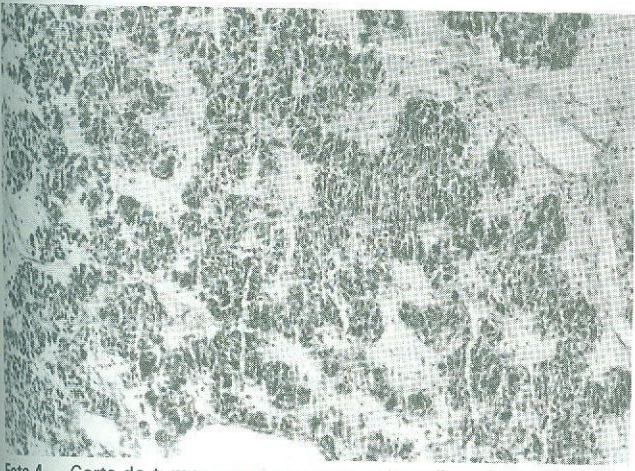


Foto 4 — Corte do tumor gástrico ressaltando a disposição perivascular das células neoplásicas (oc. 10 X; obj. 10 X).

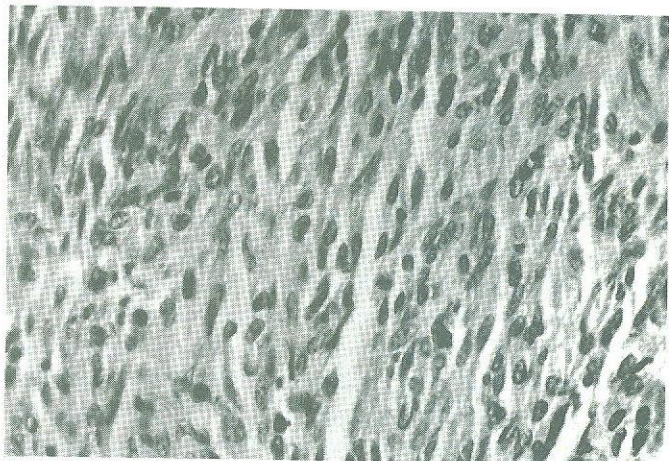


Foto 5 — Outra área do mesmo tumor gástrico, exibindo células com aspecto fusiforme (oc. 10 X; obj. 40 X).

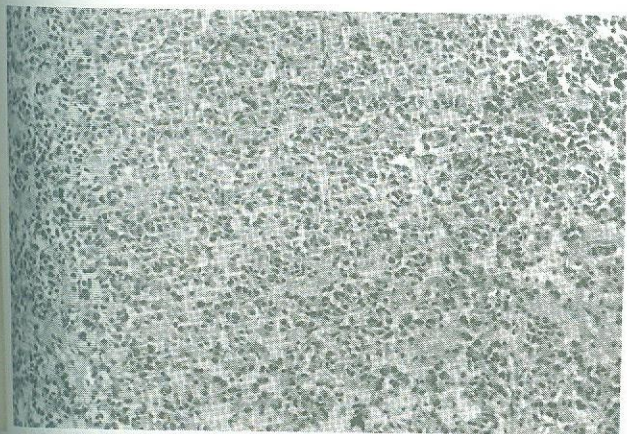


Foto 6 — Aspecto microscópico da metástase hepática, mostrando disposição alveolar das células, com citoplasma acidófilo e limites nítidos, configurando o aspecto epitelióide (oc. 10 X; obj. 10 X).

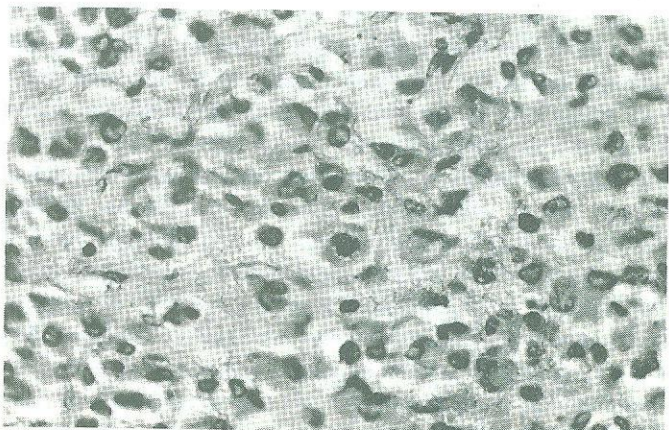


Foto 7 — Metástase hepática, vendo-se em maior aumento o aspecto epitelióide das células neoplásicas e uma figura de mitose no centro do campo (oc. 10 X; obj. 40 X).

não de leiomiomas, mas sim de leiomioblastomas gástricos (leiomiossarcomas epitelióides bem diferenciados) (fotos 4 e 5).

Levada à cirurgia, encontraram-se lesões nodulares na superfície hepática, de consistência firme e compacta, homogêneas, comprometendo principalmente o lobo direito, mas presentes também à esquerda, com diâmetro ao redor de 5cm. Além dessas lesões no fígado, nada mais se encontrou, à revisão da cavidade abdominal. Realizou-se hepatectomia parcial de lobo direito e o exame histopatológico da peça mostrou aspecto idêntico ao da lâmina das lesões gástricas (fotos 6 e 7).

A paciente evoluiu satisfatoriamente, sem intercorrências, recebendo alta no 3º dia. Atualmente, com 1 ano de pós-operatório, encontra-se com excelente estado geral, ganhando peso, sem queixas digestivas ou respiratórias, estando em acompanhamento hematológico pela talassemia.

## COMENTÁRIOS

As neoplasias originárias da musculatura lisa do estômago eram classificadas, de modo genérico, como leiomiomas ou leiomioblastomas até 1960, quando Martin e col.<sup>(6)</sup> publicaram, pela primeira vez, uma variedade peculiar de tumores de músculo liso, denominando-os de "tumores mióides". Seguiram-se vários relatos sobre a neoplasia, permitindo seu melhor entendimento e caracterização; embora se tenha hoje número relativamente pequeno de casos coletados, estes devem ser mais comuns, haja vista que vários deles, classificados dentre os leiomiomas ou leiomiossarcomas, foram revistos e eram, na realidade, leiomioblastomas.

São lesões encontradas com maior frequência no estômago, podendo, entretanto, aparecer no duodeno, jejuno, mesocólon transverso, ligamento gastrocólico, útero ou no retroperitônio. Lavin e col.<sup>(5)</sup> apresentaram 18 casos em localizações extragástricas, alguns nos sítios acima mencionados, afirmando que esses tumores podem ocorrer em todo trato digestivo, desde o esôfago distal, e que a origem fora do estômago indica prognóstico pior. No estômago, a localização mais frequente é no corpo e antro, crescendo na maioria das vezes para a luz do órgão. Os que aparecem no fundo são em geral malignos<sup>(2)</sup>. Habitualmente, são constituídos por um só nódulo e no centro de algumas lesões existem áreas de necrose e hemorragia. Têm consistência firme, forma arredondada ou oval e à macroscopia são indistinguíveis dos leiomiomas. Os tu-

morens são bem delimitados, mas não encapsulados, como demonstra a microscopia, sendo portanto infiltrantes.

Não há critérios bem definidos de separação entre benignos e malignos. Embora o curso clínico seja de difícil previsão, as variáveis, tais como tipo celular, frequência mitótica, tamanho e localização, bem como duração dos sintomas, são consideradas de importância para a distinção<sup>(1,2)</sup>. A histopatologia mostra que a grande maioria apresenta baixo número de figuras mitóticas e a frequência de 0 a 5 figuras por 50 campos em aumento forte é indicativa de benignidade<sup>(7)</sup>.

A microscopia tem sido de relevante valor no esclarecimento dos tipos histológicos dos tumores de músculo liso; os aspectos encontrados nos leiomiomas e leiomiossarcomas epitelióides são variáveis e estão bem descritos nos trabalhos de Abramson<sup>(1)</sup> e de Appelman e col.<sup>(2)</sup>.

Várias características peculiares a esse tipo especial de neoplasia puderam ser evidenciadas em nossa paciente: a lesão tinha localização antral e estavam presentes hemorragia e dor epigástrica; os aspectos histopatológicos eram típicos (fotos 4 a 7). Em contrapartida, a idade da paciente estava muito aquém da média dos casos relatados e a longa sobrevida é observada em reduzida percentagem de doentes. O erro no diagnóstico da lesão primária, confundindo-a com leiomioma, é perfeitamente compreensível, pois esses tumores foram descritos só em 1960. Fato interessante (e não raro) é que as metástases hepáticas foram percebidas acidentalmente durante exame físico por outra afecção apresentada pela paciente, sem que tivesse manifestado qualquer sintoma relativo ao leiomioblastoma. Também, no 4º ano de pós-operatório, quando operamos a paciente por obstrução intestinal, nenhuma lesão foi encontrada ao inventário da cavidade abdominal, não havendo nenhuma evidência de metástases.

A longa sobrevida que a doente vem apresentando pode estar diretamente relacionada ao baixo grau de malignidade da neoplasia. Da mesma forma, sua agressividade quanto ao aspecto metabólico deve ser de pequena monta, pois, mesmo com o fígado repleto de metástases, a paciente encontra-se em ótimo estado geral e nutricional, levando vida normal sob todos os aspectos.

## SUMMARY

*In the present work the authors report a case of a gastric tumor in a 15-year-old girl with upper gastrointestinal bleeding. A distal gastrectomy was performed and the tumor was misinterpreted as leiomyoma. After about 11 years she was again operated on for multiple hepatic me-*

*tastases of leiomyoblastoma and a right partial hepatectomy was performed. The slides of the operatory specimen from her first operation were reviewed and they could establish the diagnostic of gastric leiomyoblastoma (epithelioid leiomyosarcoma).*

*She is now free from symptoms 17 years after her first operation, despite the remaining hepatic metastases.*

*The long survival and the absence of metabolic disorders should be due to the own biological behavior of the tumor and to its low grade of malignancy.*

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. ABRAMSON, D.J. — Leiomyoblastoma of the stomach. Surg. Gynecol. Obstet. 136: 118, 1973.
2. APPELMAN, H.D. & HELWIG, E.B. — Gastric epithelioid leiomyoma and leiomyosarcoma (leiomyoblastoma). Cancer 38: 708, 1976.
3. ENZINGER, F.M.; LATTES, R. & TORLONI, H. — Histological typing of soft tissue tumours. Geneva, World Health Organization, 1969. (International Histological classification of tumors, 3).
4. FOURNIER, P. & WAGNER, D. — Atypical smooth muscle tumors of the stomach. Can. J. Surg. 9: 262, 1966.
5. LAVIN, P.; HAJDU, S.I. & FOOTE Jr., J.W. — Gastric and extragastric leiomyoblastomas: clinicopathologic study of 44 cases. Cancer 29: 305, 1972.
6. MARTIN, J.F.; BAZIN, P.; FEROLDI, J. & CABANNE, F. — Tumeurs myoïdes intra-murales de l'estomac: considérations microscopiques à propos de 6 cas. Ann. Anat. Pathol. (Paris) 5: 484, 1960.
7. STOUT, A.P. — Bizarre smooth muscle tumors of the stomach. Cancer 15: 400, 1962.
8. TISELL, L.E.; ANGERVALL, L.; DAHL, I.; MERCK, C. & ZACHRISSON, B.F. — Recurrent and metastasizing gastric leiomyoblastoma (epithelioid leiomyosarcoma) associated with multiple pulmonary chondro-hamartomas: long survival of a patient treated with repeated operations. Cancer 41: 259, 1978.
9. TISON, V.; FERRACINI, R. & FRIZZERA, G. — Leiomyoblastoma: a pericytic neoplasm; presentation of 3 cases. Arch. Ital. Anat. Istol. Patol. 43: 281, 1970. Appud Abramson, D.J., 1973.