

SARCOMA SINOVIAL ANORRETAL – RELATO DE CASO

HERNÁN AUGUSTO CENTURIÓN SOBRAL¹, ENZO MARTINS TAGLIETTI, ELISÂNGELA PLAZAS MONTEIRO¹, MARÍLIA RESENDE VON SONNLEITHNER GAMA¹, SÉRGIO HENRIQUE COUTO HORTA¹, GALDINO JOSÉ SITONIO FORMIGA¹

¹*Serviço de Coloproctologia do Hospital Heliópolis, São Paulo, SP*

SOBRAL HAC, TAGLIETTI EM, MONTEIRO EP, GAMA MRVS, HORTA SHC, FORMIGA GJS. Sarcoma Sinovial Anorretal – Relato de Caso. *Rev bras Coloproct*, 2006;26(1):65-67.

RESUMO: Os sarcomas são neoplasias que se originam das células mesenquimais primitivas, sendo raros na região anorretal. O objetivo é relatar um caso de sarcoma sinovial anorretal, neoplasia extremamente rara nesta localização.

É descrito o caso de uma paciente de 77 anos que apresentava nodulação anal dolorosa e sangrante às evacuações, associada a puxo, tenesmo e perda ponderal. A lesão foi biopsiada e o estudo imunohistoquímico evidenciou sarcoma sinovial anorretal. A paciente foi submetida a amputação abdomino-perineal do reto, encontra-se assintomática, sem sinais de recidiva e em seguimento ambulatorial.

Descritores: sarcoma, sinovial, reto

INTRODUÇÃO

A descrição inicial do sarcoma de reto foi feita por Exner¹, em 1908, e a primeira utilização do termo sarcoma sinovial deve-se a Knox, em 1936². Os sarcomas originam-se das células mesenquimais primitivas, sendo raros na região anorretal¹ e dentre os seus subtipos o sarcoma sinovial é extremamente raro nesta localização, sendo este o primeiro relato na literatura consultada..

RELATO DO CASO

É descrito o caso de uma paciente de 77 anos que há um ano apresentava nodulação anal dolorosa e sangrante às evacuações, associada a puxo, tenesmo e

perda ponderal de 8 kg no período. Ao exame proctológico: lesão úlcero-vegetante em margem anal ântero-lateral esquerda, com extensão cranial de sete centímetros, cavalgável, fixa ao aparelho esfínteriano e ocupando 50% da luz retal. O exame ginecológico evidenciou comprometimento do terço inferior do tabique reto vaginal. A biópsia da lesão revelou, após estudo imunohistoquímico, tratar-se de sarcoma sinovial anorretal (Figura-1 e 2). A paciente foi submetida a estadiamento clínico, que não demonstrou acometimento de outros órgãos ou metástases à distância, sendo submetida à amputação abdomino-perineal do reto, incluindo ressecção da parede posterior da vagina (Figura-3). Encontra-se assintomática e sem sinais de recidiva, no 7º mês do seguimento ambulatorial.

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

Recebido em 26/07/2005

Aceito para publicação em 17/08/2005

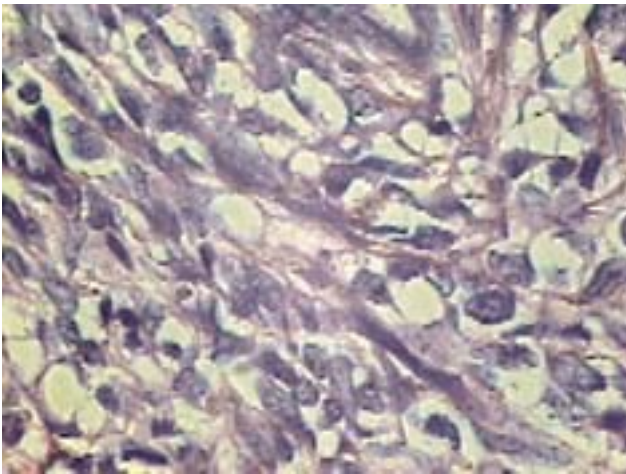


Figura 1 – Coloração HE (100x)



Figura 2 – Imunohistoquímica (100x)



Figura 3 – Peça cirúrgica do sarcoma sinovial do reto.

DISCUSSÃO

Os sarcomas representam, aproximadamente, 0,1% de todas as neoplasias malignas colorretais, sendo o leiomiossarcoma, o fibrossarcoma, o histiocitoma fibroso maligno e o sarcoma de Kaposi as apresentações mais comuns nesta região^{3,4}.

Não foram encontrados relatos na literatura sobre o subtipo sinovial no reto. O sinoviossarcoma ocorre, sobretudo, nas extremidades dos membros inferiores em torno de 85 a 90% dos casos, representando de 6 a 10% dos sarcomas de partes moles. Divide-se em quatro subtipos histológicos de acordo com sua celularidade: o tipo bifásico possui células tanto epiteliais como alargadas (spindle cells), o monofásico tem predominância de um ou de outro tipo celular e o pouco diferenciado apresenta células indistinguíveis entre si^{2,5-11}.

Os adolescentes e adultos jovens entre 15 e 40 anos são os mais afetados com predominância leve no sexo feminino^{2,5,6,8-10}.

A sintomatologia é semelhante à dos outros tumores retais, relacionando-se ao tamanho da lesão, e a obstrução intestinal é a manifestação clínica mais importante, já que por serem extramucosos raramente sangram. O exame físico freqüentemente é pobre, consistindo de tumoração sem comprometimento de mucosa, tocável em 84% dos casos^{3,4}.

O diagnóstico é sugerido por CT mostrando calcificações em partes moles, áreas de hemorragia, necrose e formações císticas intra-tumorais⁹. A confirmação diagnóstica é dada por estudo histopatológico e imunohistoquímico com vincristina (mais específica para spindle cells) e citoqueratina (mais específica para células epiteliais). O estudo citogenético pode revelar translocação cromossômica característica, denominada SYT-SSX, envolvendo os cromossomas X e 18^{2,5,6,8-12}.

O tratamento é primariamente cirúrgico¹⁻¹², sendo a amputação abdomino-perineal do reto a cirurgia de escolha¹⁻⁴, por tratar-se de uma lesão de alto índice mitótico, com altos índices de recidiva local (28 a 36%)⁸ e de metástases à distância, presentes em 25% dos casos no momento do diagnóstico⁹. A quimioterapia com doxarrubicina, dacarbazina ou ifosfamida ainda apresenta controvérsias, sendo utilizada com intuito de prevenir ou surpreender metástases à distância^{2,5-8,10,12}. A

radioterapia, antes ou após o tratamento cirúrgico, mostrou-se efetiva na redução da recidiva local, podendo ser utilizada também nos casos em que há tumor residual microscópico (55Gy), ou macroscópico (60Gy) para redução do índice de crescimento local^{2,5,6,10}.

O prognóstico do sarcoma sinovial é pobre, devido à presença de metástases ocultas na ocasião do tratamento. São fatores prognósticos significantes, o

tamanho da lesão, a extensão da necrose tumoral, margens de ressecção, metástases, invasão vascular e o grau histológico do tumor. Nos primeiros três anos de seguimento há risco duas vezes maior de recidiva local ou metastática. A sobrevida global em cinco anos naqueles sem metástases, tratados cirurgicamente, é de 71%, variando de 50 a 80%, dependendo da idade do paciente, do tamanho do tumor e de sua ressecabilidade^{2,5,6,10,12}.

SUMMARY: Originated from mesenchymal cells, the sarcoma is rare in the anorectal area. The authors report a case of anorectal sinovial sarcoma, extremely rare in this location with no previous reports on literature.

It's described a case of a 77 years old patient presenting an anal tumor, associated to pain, bleeding, tenesmus and weight loss. A synovial sarcoma was diagnosed after biopsy and imunohistochemical study. The patient was submitted to a Miles procedure being asymptomatic and without any signs of disease in the last seven months.

Key words: synovial, sarcoma, rectum

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. 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):186-89.
2. van der Heide HJL, Veth RPH, Pruszczynski M, Wobbes T, van Hoesel QGCM & Lemmens JAM. Synovial Sarcoma: Oncological and Functional Results. Eur J Surg Oncol, 1998; 24: 114-19.
3. Meijer S, Peretz T, Gaynor JJ, Tan C, Hajdu SI & Brennan MF. Primary Colorectal Sarcoma. A Retrospective Review and Prognostic Factor Study of 50 Consecutive Patients. Arch Surg, 1990; 125(9): 1163-68.
4. Pérez PL, Rodríguez DF, Luján L, Alvarado I, Kelly J, Rojas ME, Labastida S & González JL. Colorectal Sarcoma: Analysis of Failure Patterns. J Surg Oncol, 1998; 69: 36-40.
5. Ferrari A, Gronchi A, Casanova M, Meazza C, Gandola L, Collini P, Lozza L, Bertulli R, Olmi P & Casali PG. Synovial Sarcoma: a Retrospective Analysis of 271 Patients of all Ages Treated at a Single Institution. Cancer, 2004; 101(3): 627-34.
6. Raney RB. Synovial Sarcoma in Young People. Background, Prognostic Factors, and Therapeutic Questions. J Pediatr Hematol Oncol, 2005; 27(4): 207-11.
7. Schaal CH, Navarro FC & Moraes Neto FA. Primary Renal Sarcoma with Morphologic and Immunohistochemical Aspects Compatible with Synovial Sarcoma. Int Braz J Urol, 2004; 30(3): 210-13.
8. Ko SF, Chou FF, Huang CH, Ng SH Wan YL, Lee TY, Lin JW & Chen WJ. Primary Synovial Sarcoma of the Gastrocolic Ligament. Br J Radiol, 1998; 71:438-40.
9. Ulasan S, Kizilkilic O, Yildirim T, Hurcan C, Bal N & Nursal TZ. Radiological Findings of Primary Retroperitoneal Synovial Sarcoma. Br J Radiol, 2005; 78: 166-69.
10. Dennison S, Weppler & Giaccoppe G. Primary Pulmonary Synovial Sarcoma: a Case Report and Review of Current Diagnostic and Therapeutic Standards. The Oncologist, 2004; 9: 339-42.
11. Ruiz MA, Sandoval E & Cárdenas I. Sarcoma Sinovial. Presentacion de um caso clinico. Rev méd Caja Seguro Soc, 1989; 21(1):79-83.
12. Albritton KH, Randall RL. Prospects for Targeted Therapy of Synovial Sarcoma. J Pediatr Hematol Oncol, 2005; 27(4): 219-22.

Endereço para correspondência:

GALDINO JOSÉ SITONIO FORMIGA
Serviço de Coloproctologia do Hospital Heliópolis
Rua Cônego Xavier, 276 - Vila Heliópolis
04.231-030 - São Paulo (SP).
Fone: 11-274-7600 (ramal 244)