

# LEIOMIOSSARCOMA DE PÂNCREAS: RELATO DE CASO

FREITAS, Alana Foleto<sup>1</sup>  
RADAELLI, Patrícia Barth<sup>2</sup>  
BARBIERI, Fernando<sup>3</sup>

## RESUMO

Introdução: o presente trabalho relatará o caso de um paciente de 73 anos, do sexo masculino com Leiomiossarcoma Pancreático, que tinha como sintomas apenas dores em faixa em abdome médio e superior há, aproximadamente, 40 dias. E teve diagnóstico de tumor através de tomografia e a confirmação histológica através de biópsia com imuno-histoquímica. O leiomiossarcoma pancreático é um tumor primário de pâncreas maligno raro, representando apenas 0,1% das neoplasias pancreáticas, esse tumor foi descrito pela primeira vez em 1951, por Ross. Objetivo: utilizar o fato de ser uma doença rara e aproveitar para expor esse caso, assim existirão mais informações na literatura sobre a doença, a qual poderá ser mais bem compreendida. Metodologia: a pesquisa será realizada através da análise do prontuário do paciente, o qual será fornecido pelo Centro de Oncologia de Cascavel, os dados serão colhidos e analisados, após isso serão comparados com dados de artigos relacionados com o tema para o embasamento teórico do projeto.

**PALAVRAS-CHAVE:** relato de caso, leiomiossarcoma, pâncreas.

## LEIOMYOSARCOMA OF THE PANCREAS: REPORT OF A CASE

## ABSTRACT

Introduction: The present study will report the case of a 73-year-old male patient with Pancreatic Leiomyosarcoma, who only had symptoms of pain in the mid and upper abdomen range for approximately 40 days. He was diagnosed with tumors through tomography, after which was histologically confirmed by biopsy with immunohistochemistry. Pancreatic leiomyosarcoma is a rare primary malignant pancreatic tumor, accounting for only 0.1% of the pancreatic neoplasms. Ross first described this tumor in 1951. Objective: by using the fact that it is a rare disease and by exposing this case, there will be more information in the literature about the disease, thus it may be better understood. Methodology: the research will be performed through the analysis of the patient's chart, which will be provided by the Cascavel Oncology Center. The data will be collected and analyzed, after which it will be compared with data of articles related to the theme for the theoretical basis of the project.

**KEYWORDS:** Case report, Leiomyosarcoma, Pancreas.

## 1. INTRODUÇÃO

O pâncreas é um órgão composto por um componente exócrino e um componente endócrino, este composto por pelas Ilhotas de Langerhans enquanto aquele é formado por ácinos e ductos (MILANETTO *et al*, 2015). Os tumores mesenquimais do pâncreas costumam ser incomuns, sendo que o mais visto dentre estes é o leiomiossarcoma, um tumor maligno extremamente raro, representando apenas 0,1% das neoplasias malignas pancreáticas (ZHANG *et al*, 2011). Essa neoplasia foi relatada pela primeira vez em 1951 por Ross, e desde então cerca de 60 casos foram

<sup>1</sup> Aluna do oitavo período do curso de medicina do Centro Universitário FAG. E-mail: [alanafreitas@hotmail.com](mailto:alanafreitas@hotmail.com)

<sup>2</sup> Doutora em Letras pela Unioeste. Professora do Centro Universitário FAG. E-mail: [patriciab@fag.edu.br](mailto:patriciab@fag.edu.br)

<sup>3</sup> Médico especialista em Cancerologia, Cancerologia Cirúrgica e Clínica Médica. E-mail: [barbierfernando10@hotmail.com](mailto:barbierfernando10@hotmail.com)

descritos na literatura em inglês (XU *et al*, 2013). O diagnóstico é feito através de imuno-histoquímica (LAALIM *et al*, 2012). Relatamos o caso de um paciente de 73 anos com leiomiossarcoma de pâncreas grau 3, que apresentava dor abdominal em quadrante médio e superior.

## **2. FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA**

O pâncreas é um órgão composto por um componente exócrino e um componente endócrino, este composto por pelas Ilhotas de Langherans enquanto aquele é formado por ácinos e ductos. (MILANETTO *et al*, 2015). O leiomiossarcoma é um tumor primário de pâncreas maligno extremamente raro, decorrente de células musculares lisas dos ductos ou da parede dos pequenos vasos intra-pancreáticos, ele representa apenas 0,1% das neoplasias pancreáticas (ZHANG *et al*, 2011). Muitas vezes, leiomiossarcomas de órgãos adjacentes, como estômago, duodeno e órgãos retroperitoneais invadem o pâncreas e simulam um tumor pancreático primário, portanto, para confirmação do leiomiossarcoma pancreático é necessário descartar possíveis tumores em órgãos vizinhos. (LAALIM *et al*, 2012)

Essa neoplasia foi relatada pela primeira vez em 1951 por Ross, e desde então apenas cerca de 60 casos foram descritos na literatura em inglês (XU *et al*, 2013). O diagnóstico é feito através de imuno-histoquímica, na qual marcadores tumorais de células musculares lisas ficam positivos e marcadores para células epiteliais e neurais ficam negativas (LAALIM *et al*, 2012). Relatamos o caso de um paciente de 73 anos com leiomiossarcoma de pâncreas grau 3, que apresentava dor abdominal em quadrante médio e superior.

## **3. MATERIAIS E MÉTODOS**

Esta pesquisa caracteriza-se por ser um relato de caso. O relato de caso tem origem nas áreas medicas e psicológicas e é utilizado como ferramenta para se tentar conseguir conhecer o fenômeno estudado, com base na sua dinâmica e patologia (VENTURA, 2007).

O presente estudo foi realizado no CEONC na cidade de Cascavel - Paraná, no ano de 2016. Para obter as informações necessárias para o caso foi utilizado o prontuário do paciente e foi entregue o TCLE (Termo de Consentimento Livre e Esclarecido).

O Projeto de Pesquisa foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos do Centro Universitário FAG sob o CAAE nº 66091316.9.0000.5219.

#### **4. RELATO DE CASO**

Paciente do sexo masculino, 73 anos, apresentou-se ao ambulatório de oncologia queixando-se de dores em faixa em abdome superior e médio há 40 dias, ventilatória-dependente em alguns momentos, sem fatores de melhora ou piora e sem melhora ao uso de Omeprazol. Relatava também ser obstipado. Negava emagrecimento ou sinais colestáticos. História prévia de adenocarcinoma de próstata tratado com prostatectomia e controlado no momento. Histórico familiar sem particularidades. Ao exame físico apresentou-se em bom estado geral, hidratado, normocorado, afebril, anictérico e acianótico. Sem dor ou alterações no exame abdominal. Aos exames laboratoriais não se notou nenhuma anormalidade, o antígeno carbohidrato CA19/9 e o antígeno carcinogênico estavam dentro dos valores da normalidade. Foi solicitada tomografia computadorizada de abdome, a qual mostrou massa expansiva em corpo de pâncreas medindo 5,4 x 4,1 x 3,0 cm, com acometimento de toda espessura do pâncreas, com envolvimento de artéria esplênica e contato íntimo com tronco celíaco e artéria mesentérica superior. Esplenomegalia homogênea, várias lesões hepáticas com aspecto de implante secundário. Sinais de hipertensão portal. Linfonodo aumentando de dimensões adjacentes à cabeça pancreática. Foi realizado biopsia de lesões em segmento seis (6) do fígado, revelando ao exame anatopatológico sarcoma fusocelular de grau 3 infiltrando tecido hepático. Quadro histológico consistente com leiomiossarcoma pleomórfico de grau 3 e tumor estromal gastrointestinal de alto grau. À imuno-histoquímica mostrou-se positiva para actina muscular lisa e actina muscular geral difusas e intensas, MIB-1 (Ki 67) positivo em 80% das células neoplásicas e negativo para CD-117 e DOG-1. Como terapia, optou-se por quimioterapia com gencitabima e docetaxel.

#### **5. DISCUSSÃO**

O Leiomiossarcoma de pâncreas é um tumor maligno raro, decorrente de células musculares lisas dos ductos ou da parede dos pequenos vasos intra-pancreáticos (MILANETTO *et al*, 2015), muitas vezes leiomiossarcomas de órgãos adjacentes, como estômago, duodeno e órgãos retroperitoneais invadem o pâncreas e simulam um tumor pancreático primário, portanto, para

confirmação do leiomiossarcoma pancreático é necessário descartar possíveis tumores em órgãos vizinhos. (HUR *et al*, 2016; LAALIM *et al*, 2012). A sintomatologia é inespecífica, constituída, na maioria das vezes, por massa abdominal, dor abdominal, perda de peso; outros sintomas menos comuns podem ser: icterícia, anemia, hemorragia e vômitos (XU *et al*, 2013). O paciente em questão apresentou dor abdominal em faixa, sem fatores de melhora ou piora, sem perda de peso ou massa abdominal, e ainda sem os sintomas menos comuns descritos. A incidência desse tumor pode variar desde os 14 até os 80 anos, é mais comum na quinta década de vida, por volta dos 53 anos, além disso, é mais comum no sexo masculino (53,4%) do que no feminino (45,7%) (LAALIM *et al*, 2012), no caso aqui relatado, as incidências se confirmam, já que o paciente é um homem de 73 anos. O exame de imagem utilizado no presente caso foi a Tomografia Computadorizada, a qual apresentou uma massa expansiva no corpo do pâncreas, medindo 5,4 x 4,1 x 3,0cm, com acometimento de toda espessura, envolvendo artéria esplênica e apresentando contato íntimo com tronco celíaco e artéria mesentérica superior, ainda com um linfonodo aumentando adjacente à cabeça pancreática. Outros exames de imagem como ressonância magnética, ultrassonografia endoscópica e angiografia podem ser utilizados, porém nenhum é capaz de fazer o diagnóstico de leiomiossarcoma com certeza, pois as lesões encontradas são inespecíficas, às vezes se comportando como lesões císticas de grandes massas sólidas, às vezes heterogêneas demonstrando hemorragia e componentes necróticos, (LAALIM *et al*, 2012). O tamanho das lesões varia de 4,3 a 18,5 cm, com média de 10 cm, podendo ainda alcançar 30cm (XU *et al*, 2013). Quanto à localização a literatura é controversa, as lesões podem estar distribuídas em cabeça, corpo e cauda do pâncreas, com preferência pela cabeça, segundo Laalim *et al.* (2012) e predominância em corpo e cauda para Milanetto *et al* (2015). Com relação ao presente caso, o tumor se localizava no corpo de pâncreas, tendo em sua maior imensão 5,4 cm. A diferenciação entre os tumores mesenquimais apenas com exame de imagem não é possível, para isso é necessário realizar a histologia e a imuno-histoquímica. As características histológicas dos leiomiossarcomas são fascículos bem formados de células fusiformes, diferentes graus de pleomorfismo, eosinofilia, e possível aumento da atividade mitótica (MILANETTO *et al*, 2015). Enquanto a imuno-histoquímica tem positividade para marcadores de células de músculo liso, como desmina e actina de músculo liso e negatividade para marcadores de células epiteliais como citoqueratina, EMA e CEA, neurais como S100 e estromais gastrointestinais como CD117 e DOG-1. No caso relatado, a histologia apresentou leiomiossarcoma pleomórfico de grau 3 e tumor estromal gastrointestinal de alto grau, e à imuno-histoquímica mostrou-se positiva para actina muscular lisa e actina muscular geral difusas e intensas, desmina focal e MIB-1 (Ki 67) positivo em 80% das células neoplásicas e negativo para CD-117 e DOG-1. O Leiomiossarcoma de pâncreas possui um prognostico muito pobre, o qual

depende do tamanho do tumor, do grau de atipia celular, a presença de miofibrilas e o número de figuras mitóticas no campo (LAALIM *et al*, 2012). A taxa de sobrevida global em 1 ano, combinando todos os estadiamentos é cerca de 19% e dentro de 5 anos cerca de 4%<sup>6</sup>. A ressecção total do tumor proporciona ao paciente sobrevida global maior, cerca de 40% (MUHAMMAD, 2008), em comparação aos que não tem indicação de ressecção, no caso em questão, pelo fato de o tumor já estar muito avançado, com presença de metástases hepáticas e acometimento linfonodal, optou-se por quimioterapia com gencitabina e docetaxel. Após aproximadamente três (3) meses a doença evoluiu com aumento das lesões hepáticas e metástases pulmonares, optou-se por mudar a terapia, passando agora a utilizar ifosfamida e doxorrubicina. Passado seis (6) meses de evolução o paciente encontra-se estável, dando continuidade a terapia e apresentando apenas sintomas devido às metástases pulmonares, como tosse e dispneia.

## **6. CONSIDERAÇÕES FINAIS**

O leiomiossarcoma de pâncreas é um tumor maligno raro, que acomete indivíduos por volta da quinta década de vida e tem preferência pelo sexo masculino. O diagnóstico é de exclusão e firmado através da imuno-histoquímica, com a positivação de marcadores de músculo liso e ausência de marcadores tumorais epiteliais e neurogênicos. A sintomatologia é inespecífica, correspondendo à dor abdominal, massa abdominal e emagrecimento. A ressecção total é a terapia de escolha, nos casos irremovíveis, como o relatado, pode se optar por terapias adjuvantes, porém seu benefício ainda não foi comprovado.

## **REFERÊNCIAS**

HUR, Young Hoe *et al*. Primary Leiomyosarcoma of the Pancreas. **Journal of the Korean Surgical Society**. p. 69–73, 11 Aug. 2016.

LAALIM, S. A. *et al*. Léiomyosarcome du pancréas: une tumeur de mauvais pronostic - cas clinique et revue de la littérature. **PanAfrican Medical Journal**. p. 12-71, 2012.

MILANETTO, A. P. *et al*. Primary leiomyosarcoma of the pancreas: report of a case treated by local excision and review of the literature. **Surgical case reports**. p.1-98, 2015

MUHAMMAD, Shams Ul Islam. *et al*. Primary pancreatic leiomyosarcoma: a case report. **Case jornal**. p. 1- 280, 2008.

VENTURA, M.M. Estudo de Caso como Modalidade de Pesquisa. Pedagogia Medica. **Revista SOCERJ.** P. 383-386, Setembro/outubro, 2007.

XU, J. et al. Clinical characteristics and prognosis of primary leiomyosarcoma of the pancreas: a systematic. **World Journal of Surgical Oncology.** p.11-290, 2013.

ZHANG, K, Y. et al. Primary Pancreatic Pleomorphic Leiomyosarcoma. **The Jounarl of International Medical Research.** p. 1555-1562, 2011. Acessado em <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21986161>> em 11/08/2016.