

# Sarcoma histiocítico ósseo em escápula: relato de caso\*

## *Bony Histiocytic Sarcoma of the Scapula: Case Report*

Gabriel Severo da Silva<sup>1</sup>  Luis José Moura Alimena<sup>1</sup> Bernardo Vaz Peres Alves<sup>1</sup> Alexandre David<sup>1</sup>  
Roque Domingos Furian<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Grupo de Oncologia Ortopédica, Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre, Porto Alegre, Brasil

<sup>2</sup> Laboratório de Patologia e Micologia, Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre, Porto Alegre, Brasil

**Address for correspondence** Gabriel Severo da Silva, Grupo de Oncologia Ortopédica, Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre, Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil (e-mail: gabrielseverods@gmail.com).

Rev Bras Ortop 2019;54:95–98.

### Resumo

Relato de caso de paciente pediátrico com diagnóstico de sarcoma histiocítico ósseo em escápula, submetido à ressecção oncológica (cirurgia de Tikhoff-Linberg tipo II), com retorno às atividades prévias e livre de doença após 24 meses de seguimento.

### Palavras-chave

- ▶ sarcoma histiocítico/ patologia
- ▶ sarcoma histiocítico/ diagnóstico por imagem
- ▶ sarcoma histiocítico/ cirurgia

### Abstract

Case report of a pediatric patient with a diagnosis of bony histiocytic sarcoma of the scapula, submitted to oncologic resection (Tikhoff-Linberg type II surgery), who returned to previous activities and was disease-free after 24 months of follow-up.

### Keywords

- ▶ histiocytic sarcoma/ pathology
- ▶ histiocytic sarcoma/ diagnostic imaging
- ▶ histiocytic sarcoma/ surgery

## Introdução

Sarcoma histiocítico (SH) é uma neoplasia agressiva rara de alto grau e de origem hematopoiética.<sup>1,2</sup> De etiologia desconhecida e com evolução clínica rápida, pode apresentar-se como doença

extranodal localizada ou como doença disseminada,<sup>1,3</sup> associada a sintomas sistêmicos inespecíficos (febre, perda de peso, anorexia, astenia). Embora vários casos de SH tenham sido descritos, o envolvimento da medula óssea primária é extremamente raro,<sup>4</sup> assim como em crianças.<sup>2</sup> A doença tem diferentes tipos de tratamento, inclusive cirurgia, radioterapia, quimioterapia e suas combinações, com prognóstico reservado.<sup>4</sup>

\* Trabalho desenvolvido no Serviço de Ortopedia e Traumatologia, Santa Casa de Porto Alegre, Porto Alegre, RS, Brasil. Publicado originalmente por Elsevier Editora Ltda. © 2018 Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia.

 Gabriel Severo da Silva's ORCID is <https://orcid.org/0000-0002-9508-9858>.

received  
May 10, 2017  
accepted  
July 18, 2017  
published online  
January 8, 2018

DOI <https://doi.org/10.1016/j.rbo.2017.07.012>.  
ISSN 0102-3616.

## Relato do Caso

Relatamos um caso de envolvimento ósseo primário por SH com lesão única no osso da escápula direita de um paciente

Copyright © 2019 by Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia. Published by Thieme Revnter Publicações Ltda, Rio de Janeiro, Brazil

License terms





**Fig. 1** Reconstrução em 3 D de TC que mostra lesão.

masculino de 15 anos, que se apresentou à primeira consulta com queixas de dor e de aumento de volume na região supracitada, com evolução aproximada de 60 dias, com amplitude de movimentos prejudicada pela dor. Cerca de 10 dias após o início da sintomatologia, iniciou com picos febris intermitentes, noturnos e cedidos com antipiréticos usuais, em torno de 38 °C. Radiografia inicial mostrava lesão permeativa de aspecto lítico no corpo da escápula direita, ia até a borda medial, sem comprometimento da cortical ou reação periosteal. Seguiu-se investigação com imagens para avaliar a extensão da doença. Tomografia computadorizada (► **Fig. 1**) também evidenciou lesão de aspecto permeativo em localização previamente já observada na radiografia simples, sem fratura patológica associada, com infiltração em tecidos moles adjacentes. Estudo complementar de imagem com cintilografia óssea confirmava zona hipercaptante em escápula direita. Submetido à biópsia por agulha da lesão, com diagnóstico de



**Fig. 2** Planejamento cirúrgico da incisão.



**Fig. 3** Peça cirúrgica de ressecção.

sarcoma histiocítico ósseo conforme anatomopatológico e marcadores imunofenotípicos.

Indicada, conforme avaliação com equipe multidisciplinar, quimioterapia pré-operatória neoadjuvante conforme protocolo para sarcoma de Ewing. Procedeu-se então, após os respectivos ciclos de quimioterapia, ao tratamento cirúrgico conforme a técnica modificada de Tikhoff-Linberg tipo II, com ressecção ampla do tumor e amputação parcial da escápula direita (► **Figs. 2 e 3**). Paciente manteve no pós-operatório imobilização tipo Velpeau simples por oito semanas, seguida



**Fig. 4** Amplitude de movimento residual após tratamento cirúrgico e fisioterapia.

de novo ciclo de quimioterapia baseada no protocolo brasileiro de sarcoma de Ewing. Manteve seguimento oncológico e fez acompanhamento fisioterápico subsequente, com melhoria importante da amplitude de movimentos e da função do membro operado (► Fig. 4), bem como livre de sintomas álgicos.

No pós-operatório de 24 meses, se apresentava livre de doença e totalmente reinserido socialmente em suas atividades escolares e esportivas, assintomático e satisfeito sob o ponto de vista médico e estético com o tratamento.

## Discussão

Sarcoma histiocítico (SH) representa menos de 1% dos tumores hematopoiéticos e é caracterizado pela proliferação de células

malignas com padrões morfológicos e imuno-histoquímicos baseados em histiócitos de tecido maduro.<sup>3</sup> Sem fatores etiológicos bem estabelecidos, tem caráter evolutivo agressivo e afeta pouco mais homens do que mulheres, com média de 46 anos.<sup>3</sup> A apresentação depende do local acometido,<sup>2</sup> se extra-nodal pode ser confinada à pele, aos linfonodos e ao trato intestinal.<sup>3</sup> Se disseminada, está associada a sintomas sistêmicos, como hipertermia, perda ponderal, anorexia e astenia.

Muitos casos de SH foram erroneamente diagnosticados como linfomas, leucemias ou carcinomas.<sup>2</sup> Há ainda descrição de alguns casos de SH com ocorrência subsequente ou coexistente a linfoma/leucemia B ou T.<sup>3</sup> O diagnóstico definitivo da doença é por meio de estudo anatomopatológico do órgão afetado: biópsia da medula óssea, com estudo

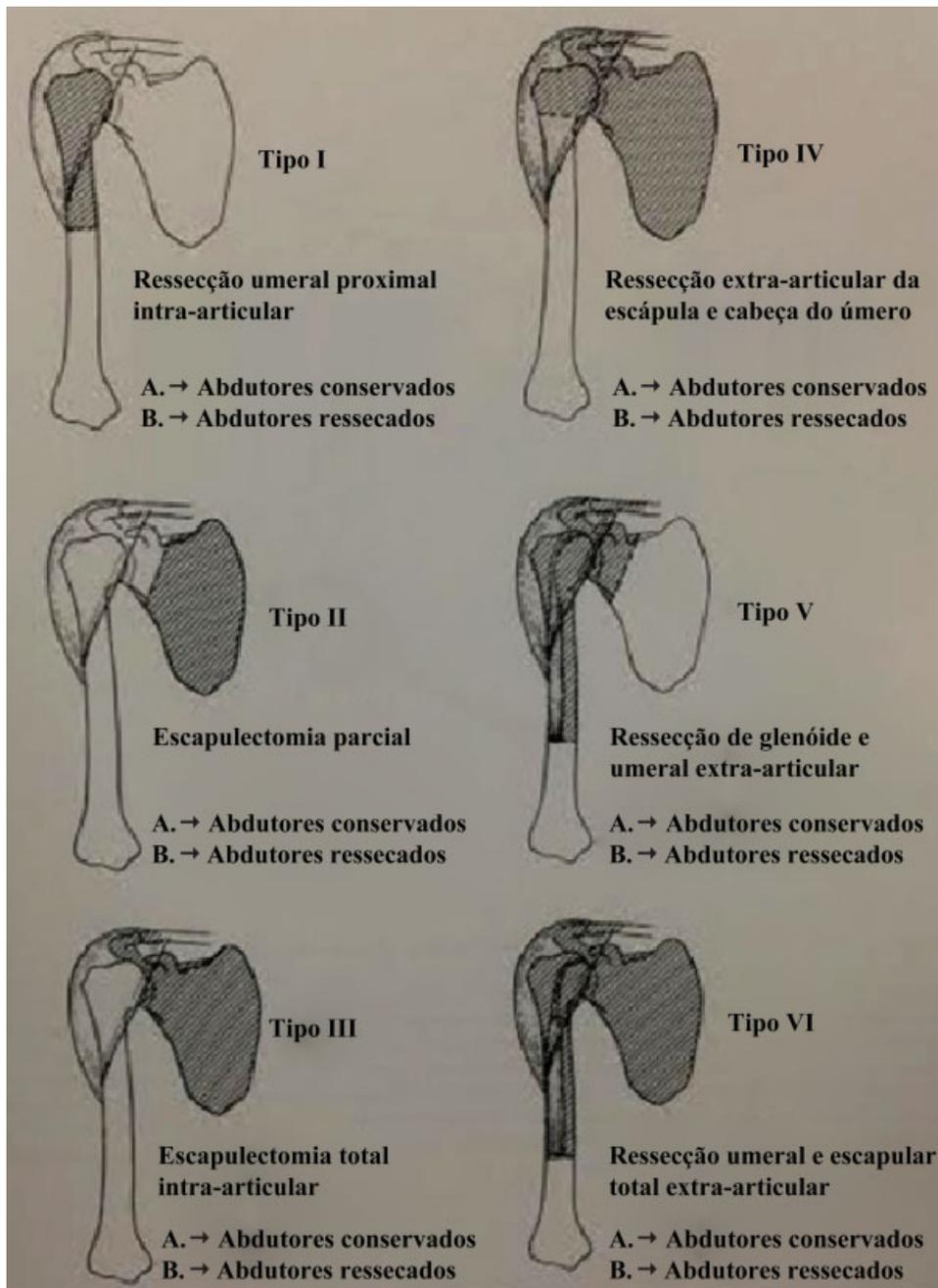


Fig. 5 Cirurgia de Tikhoff-Linberg e suas modificações.<sup>6</sup>

imunofenotípico.<sup>2</sup> A doença é caracterizada pela proliferação de histiócitos com expressão positiva do antígeno associado ao macrófago CD68, CD21 e CD35.<sup>1,3</sup> A diferenciação morfológica do SH deve ser feita com pseudotumor inflamatório, sarcomas de células dendríticas, histiocitose maligna de células de Langerhans, linfoma anaplásico de células grandes, melanoma e outros sarcomas.<sup>1,3,4</sup>

O sarcoma histiocítico é administrado conforme estágio e sítio, com diferentes abordagens, inclusive cirurgia, radioterapia, quimioterapia e suas combinações. A ressecção interescapulotorácica preservadora (cirurgia de Tikhoff-Linberg) é uma opção cirúrgica para os tumores ósseos e de partes moles do úmero proximal e da cintura escapular.<sup>5</sup> Consiste, em sua forma clássica, na ressecção do terço proximal do úmero, remoção extra-articular da articulação glenoumeral, do terço distal da clavícula e de toda a escápula, associados às partes moles adjacentes.<sup>5,6</sup> Na seleção dos pacientes não deve haver tumor em parede torácica e em feixe vasculonervoso. A área pode ser reconstruída por meio de uma endoprótese não convencional, osso homólogo de banco ou não reconstrução com material estranho ao indivíduo.<sup>5</sup> Os níveis de ressecção variam e dependem da extensão do tumor (→ Fig. 5). A função da mão e do antebraço após a cirurgia é parcialmente preservada, com a flexão do cotovelo e a estabilidade do ombro, obtidas com ou sem a necessidade de órtese, mediante criteriosas miotomias, miorrafias e mioplastias residuais.<sup>5,6</sup> O principal problema pós-operatório é a praxia por tração dos nervos durante a dissecação que normalmente melhora nas primeiras semanas de pós-operatório.<sup>6</sup> Todavia, na cirurgia de Tikhoff-Linberg tipo II, ou escapulectomia parcial medial, essa tração não ocorre, pois mantém-se a maior parte da cintura escapular.

O mau prognóstico do sarcoma histiocítico, principalmente na apresentação disseminada, deve-se à dificuldade de sistematizar um protocolo de tratamento padrão que tenha boa resposta.<sup>1,4</sup> A maioria dos pacientes nesses casos

morre de doença progressiva em aproximadamente dois anos.<sup>2,3</sup> A doença localizada apresenta prognóstico favorável,<sup>4</sup> em geral associa métodos de adjuvância (químio ou radioterapia) com ressecção cirúrgica oncológica.

Tendo em vista a raridade da patologia apresentada e sua peculiaridade epidemiológica, ressaltamos a necessidade do encaminhamento desse tipo de paciente para um serviço de referência em oncologia ortopédica, com vistas à obtenção de desfechos satisfatórios como os apresentados. A cirurgia de Tikhoff-Linberg tipo II ou escapulectomia parcial medial é um procedimento cirúrgico que se mostra uma opção à amputação interescapulotorácica para grandes tumores da região escapulo-umeral que não invadem o feixe vasculonervoso axilar.<sup>5,6</sup>

#### Conflitos de Interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

#### Referências

- 1 Sohn BS, Kim T, Kim JE, Bae E, Park CJ, Huh J, et al. A case of histiocytic sarcoma presenting with primary bone marrow involvement. *J Korean Med Sci* 2010;25(2):313-6
- 2 Bhalla V, Khan N, Jones M, Kumar A, Latifaj B, Colmenero I, et al. A rare case of paediatric histiocytic sarcoma of the maxilla and mandible. *Dentomaxillofac Radiol* 2016;11:20150393
- 3 Takahashi E, Nakamura S. Histiocytic sarcoma: an updated literature review based on the 2008 WHO classification. *J Clin Exp Hematop* 2013;53(1):1-8
- 4 Kaushal R, Jambhekar NA, Rao S, Raju S, Suryawanshi P, Shet T, et al. Primary extranodal histiocytic sarcoma of lumbar spine. *Skeletal Radiol* 2012;41(2):231-5
- 5 Voggenreiter G, Assenmacher S, Schmit-Neuerburg KP. Tikhoff-Linberg procedure for bone and soft tissue tumors of the shoulder girdle. *Arch Surg* 1999;134(3):252-7
- 6 Sugarbaker P, Malawer M. Cirurgia de Tikhoff-Linberg e suas modificações. In: Malawer MM, Sugarbaker PH, Lopes A, editors. *Atlas de cirurgia para sarcomas ósseos e de partes moles*. São Paulo: Lemar; 2003:373-88