

Relato de Caso

Leiomiossarcoma Hepático Primário – Uma Neoplasia Rara com Desafios Diagnósticos e Terapêuticos

João Kleber de Almeida Gentile ^{1,*}, Beatriz Terezinha Franco Renesto ¹, Eloíza Helena Dias Quintela ¹, Alexandre Sacchetti Bezerra ¹, Flavia Magella ¹, Luís Fernando Alves Miléo ¹, Daniel de Castilho da Silva ¹, Ronaldo Modesto de Souza Filho ¹, André Cosme Oliveira ¹

¹ Instituto de Infectologia Emilio Ribas (IIER), São Paulo, Brasil.

* Correspondência: joaokleberg@gmail.com.

Citação: Gentile JKA, Renesto BTF, Quintela EHD, Bezerra AS, Magella F, Miléo LFA, Silva DC, Souza Filho RM, Oliveira AC. Leiomiossarcoma Hepático Primário – Uma Neoplasia Rara com Desafios Diagnósticos e Terapêuticos. Brazilian Journal of Case Reports. 2025 Jan-Dec;05(1):bjcr96.

<https://doi.org/10.52600/2763-583X.bjcr.2025.5.1.bjcr96>

Recebido: 6 Junho 2025

Aceito: 26 Junho 2025

Publicado: 30 Junho 2025

Resumo: O leiomiossarcoma hepático primário (LHP) é uma neoplasia maligna rara, representando menos de 0,1% de todos os tumores primários do fígado. Originado das células musculares lisas dos vasos intra-hepáticos ou do ligamento redondo, seu diagnóstico é complexo e requer a exclusão de metástases e de outros sarcomas. Este relato de caso e revisão da literatura resume o conhecimento atual sobre a epidemiologia, apresentação clínica, abordagem diagnóstica e manejo terapêutico do LHP com base nos dados publicados. A apresentação clínica é inespecífica, geralmente com dor abdominal e massa palpável. A ressecção cirúrgica radical (R0) é o único tratamento potencialmente curativo, mas a alta taxa de recidiva local e metastática impacta negativamente o prognóstico. Quimioterapia e radioterapia têm papel limitado, seja de forma paliativa ou adjuvante. A sobrevida global em 5 anos é baixa (15–30%), o que reforça a necessidade de diagnóstico precoce e de estratégias terapêuticas multimodais mais eficazes.

Palavras-chave: Sarcoma; Neoplasias hepáticas; Leiomioma.

1. Introdução

O leiomiossarcoma hepático primário (LHP) é uma neoplasia mesenquimal maligna excepcionalmente rara, derivada das células musculares lisas dos vasos sanguíneos intra-hepáticos, dos ductos biliares ou do ligamento redondo do fígado [1]. Sua incidência é estimada em menos de um caso por milhão de habitantes por ano, representando menos de 0,1% de todos os tumores hepáticos primários [2]. A raridade do LHP contrasta marcadamente com a frequência do carcinoma hepatocelular e do leiomiossarcoma de origem gastrointestinal ou uterina, cujas metástases hepáticas devem ser rigorosamente excluídas para que se estabeleça o diagnóstico definitivo de lesão primária [3]. O diagnóstico diferencial também inclui outros sarcomas hepáticos primários (como angiossarcoma, rabdomiossarcoma, sarcoma indiferenciado) e tumores estromais gastrointestinais metastáticos (GIST). Este relato de caso e revisão tem como objetivos: 1) Discutir os aspectos clínicos, radiológicos e histopatológicos característicos do LHP; 2) Analisar criticamente as opções terapêuticas disponíveis e seus resultados; 3) Avaliar os fatores prognósticos e a sobrevida; e 4) Destacar lacunas no conhecimento e direções futuras para pesquisa..

2. Relato de Caso

Homem de 59 anos, portador do vírus da imunodeficiência humana (HIV) desde 2002 e com diagnóstico prévio de tuberculose pulmonar tratada, procurou o pronto-



Copyright: This work is licensed under a Creative Commons Attribution 4.0 International License (CC BY 4.0).

socorro do Instituto de Infectologia Emilio Ribas (IIER) por apresentar perda de peso e inapetência há um mês, com perda aproximada de 10 kg, apesar do uso de terapia antirretroviral. Relatou piora do estado geral nos últimos 20 dias, com redução da força motora. Negou sintomas do tipo B.

O exame físico inicial revelou abdome doloroso em hipocôndrio direito, com massa palpável na mesma topografia, a 5 cm do rebordo costal direito, sem sinais de irritação peritoneal. O restante do exame físico estava normal. O paciente encontrava-se hemodinamicamente estável na admissão. Os exames laboratoriais revelaram: hemoglobina 7,8 mg/dL, hematócrito 25%, leucócitos 8.900 células/mm³, plaquetas 574.000/mm³, AST 33, ALT 14, carga viral do HIV: 128 cópias/mL, CD4+: 26 células/mm³, proteína C reativa: 187,2, com eletrólitos e função renal normais.

Foi realizada tomografia computadorizada de abdome com contraste intravenoso utilizando protocolo hepático, que evidenciou fígado aumentado, de contornos regulares e densidade heterogênea à custa de vários nódulos hepáticos com realce heterogêneo ao contraste em ambos os lobos hepáticos, alguns confluentes, medindo 15,0 cm × 9,4 cm × 9,3 cm no segmento VII. Vesícula biliar e vias biliares normais no momento do exame (Figura 1).

Figura 1. Tomografia computadorizada (TC) de abdome com contraste intravenoso e protocolo hepático evidenciando fígado aumentado, de contornos regulares e densidade heterogênea à custa de múltiplos nódulos hepáticos com realce heterogêneo em ambos os lobos hepáticos, alguns confluentes, medindo 15,0 cm × 9,4 cm × 9,3 cm no segmento VII.



Após os exames de imagem, foram solicitadas sorologias para hepatite B e C, bem como marcadores tumorais (alfafetoproteína, CEA e CA 19-9), todos com resultados normais. Em conjunto com as equipes de infectologia e cirurgia geral, decidiu-se realizar biópsia hepática por punção com agulha tipo tru-cut 14G, com obtenção de 3 amostras representativas. O procedimento foi realizado sob anestesia geral, sem intercorrências. O resultado da biópsia hepática revelou uma neoplasia sarcomatosa com padrão fusocelular (Figura 2). O estudo imuno-histoquímico complementar demonstrou positividade focal

para pancitoqueratinas (AE1/AE3) (Figura 3), actina de músculo liso (AML) e h-caldesmon (Figura 4), favorecendo a diferenciação da neoplasia para músculo liso.

Figura 1. Neoplasia fusocelular com atipia e pleomorfismo de moderado a intenso. Observam-se também algumas figuras de mitose (Hematoxilina-eosina, aumento de 400x).

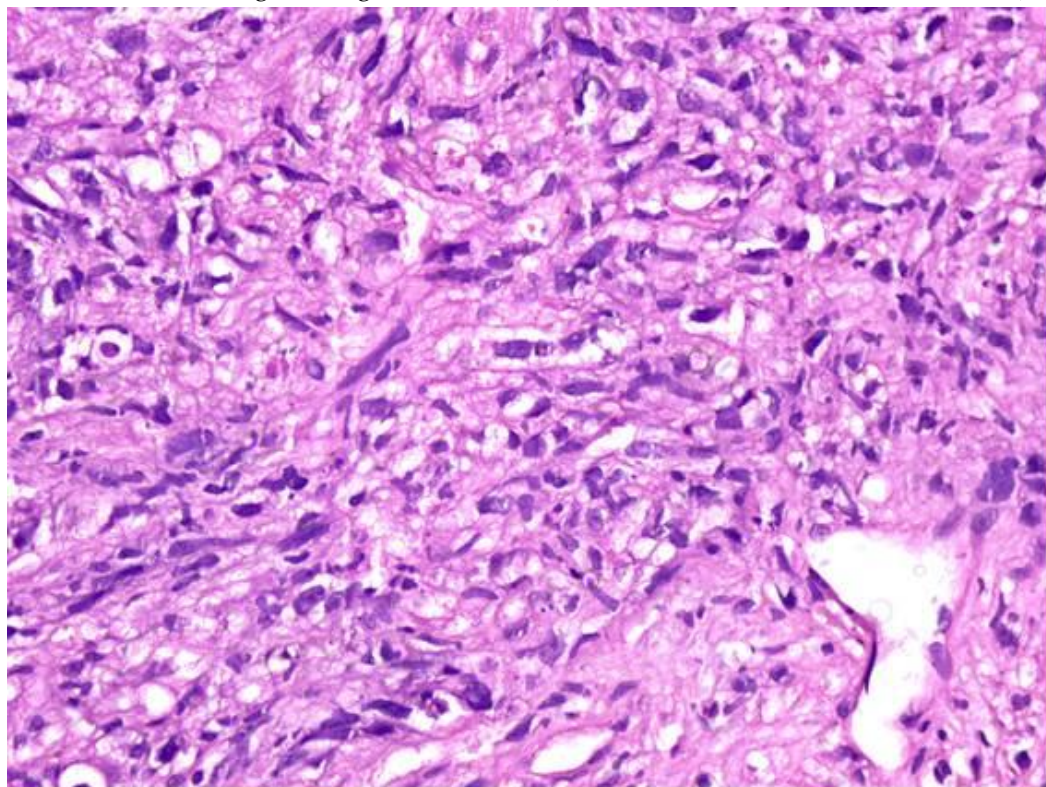


Figura 2. Imunoexpressão de AE1/AE3 na neoplasia, evidenciando ductos biliares intercalados na lesão. A imunoexpressão de pancitoqueratinas é um achado esperado em leiomiomas e não invalida esse diagnóstico.

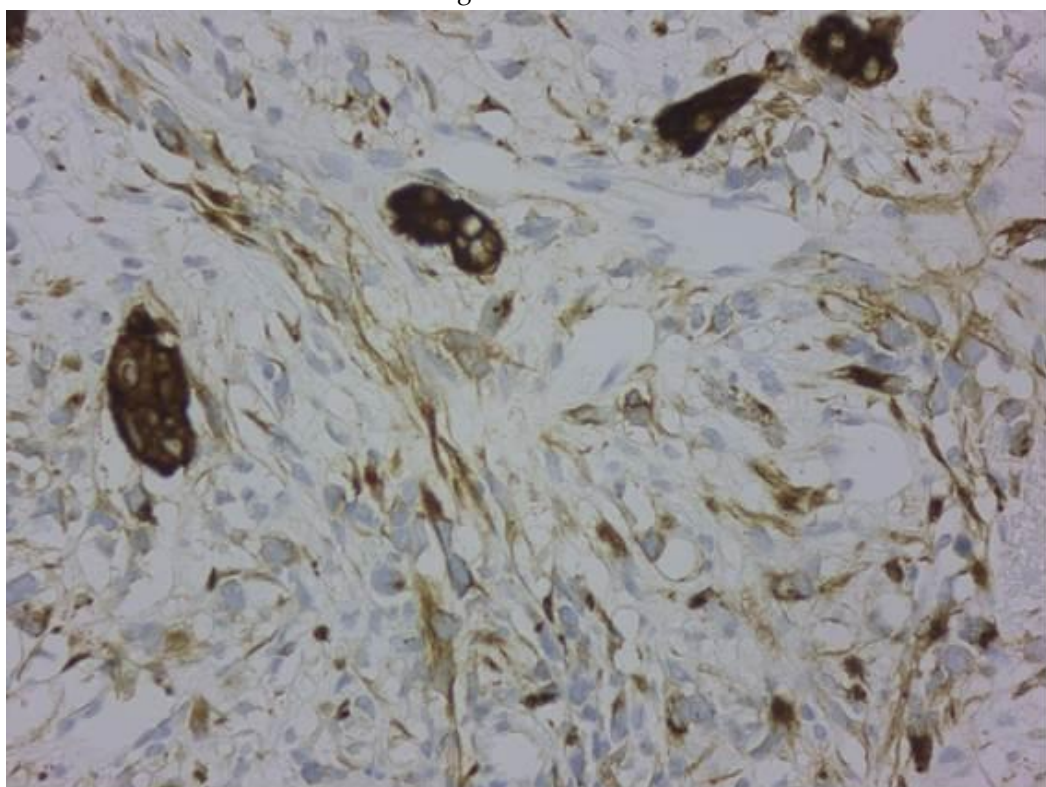
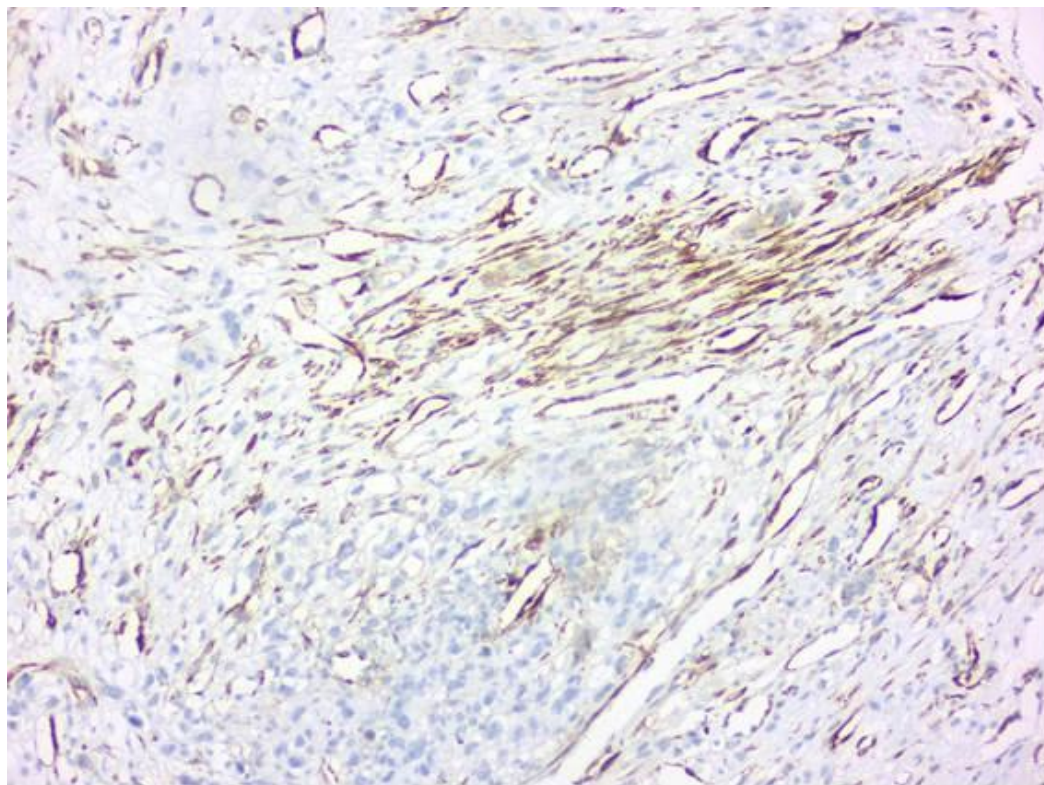


Figura 3. Positividade focal para caldesmon.



O índice proliferativo medido por Ki67% foi elevado, indicando tratar-se de um sarcoma de alto grau. Apesar da positividade focal para C-KIT, não houve imunexpressão de CD34 e DOG-1, o que desfavorece o diagnóstico de tumor estromal gastrointestinal (GIST). A presença do vírus Epstein-Barr (EBV) foi investigada, mas não foi detectada no tecido. O diagnóstico de rabiomiossarcoma foi descartado devido à negatividade para desmina. O paciente foi encaminhado para tratamento cirúrgico com ressecção do tumor hepático, sendo realizada uma hepatectomia segmentar. O paciente encontra-se em acompanhamento pós-cirúrgico e evolui bem, sem complicações perioperatórias até o momento.

3. Discussão e Conclusão

O leiomiossarcoma hepático primário (LHP) ocorre predominantemente em adultos, com pico de incidência na quinta e sexta décadas de vida, sem predileção clara por gênero [4]. Sua etiologia permanece incerta, embora casos raros tenham sido associados à imunossupressão (especialmente em receptores de transplante e pacientes com HIV/AIDS), sugerindo possível envolvimento do vírus Epstein-Barr (EBV) na patogênese nesses subgrupos [5]. Apesar de sua etiologia não estar bem esclarecida, não há associação estabelecida com cirrose hepática ou hepatites virais crônicas, fatores de risco bem conhecidos para o carcinoma hepatocelular [2].

Os sintomas são frequentemente inespecíficos e de início tardio, sendo dor no hipocôndrio direito, massa abdominal palpável, perda de peso e fadiga os achados mais comuns [3]. Os exames laboratoriais podem revelar elevação inespecífica da fosfatase alcalina ou da DHL, enquanto os marcadores tumorais hepáticos convencionais (alfafetoproteína, CEA, CA19-9) costumam estar normais [6].

Na imagem, o LHP geralmente se apresenta como uma massa solitária de grandes dimensões, bem delimitada, mas não encapsulada, com padrão de realce heterogêneo na tomografia computadorizada (TC) e na ressonância magnética (RM), sendo frequentes áreas de necrose central e hemorragia em lesões maiores. Pode ocorrer realce periférico na

fase arterial com preenchimento progressivo, embora esse achado não seja patognômico [7]. O PET-FDG geralmente mostra captação elevada, sendo útil para estadiamento e detecção de recidivas [8].

O diagnóstico definitivo exige análise histológica e imuno-histoquímica (IHQ) de amostra obtida por biópsia ou por peça cirúrgica. Microscopicamente, o tumor apresenta feixes entrelaçados de células fusiformes, núcleos “em charuto”, pleomorfismo nuclear variável e citoplasma eosinofílico, além de alto índice mitótico [9]. A necrose tumoral é comum, e o perfil imuno-histoquímico é fundamental: as células tumorais expressam de forma consistente actina de músculo liso (AML), desmina e h-caldesmon, confirmando a diferenciação para músculo liso [9]. A positividade para vimentina é frequente, enquanto a negatividade para CD117 (c-KIT), DOG1, CD34, S100, HMB-45 e citoqueratinas ajuda a excluir, respectivamente, GIST, schwannoma, melanoma e carcinoma sarcomatoide [10]. A positividade para o RNA codificado pelo EBV (EBER) deve ser investigada em pacientes imunossuprimidos [5].

A abordagem terapêutica do leiomiossarcoma hepático envolve múltiplas estratégias. A hepatectomia radical (R0) continua sendo a base do tratamento curativo e o único fator consistentemente associado à melhora da sobrevida global [3,11]. São realizadas tanto ressecções anatômicas (como lobectomias e segmentectomias) quanto não anatômicas, dependendo da localização e do tamanho do tumor. No entanto, a obtenção de ressecção R0 é frequentemente dificultada pelo grande volume tumoral ao diagnóstico. A quimioterapia sistêmica tem papel limitado, sendo utilizados esquemas à base de antraciclina (como doxorubicina) e ifosfamida em contextos neoadjuvantes (para reduzir o tumor e possibilitar a ressecção), adjuvantes ou paliativos em casos avançados ou inoperáveis. As taxas de resposta são baixas (15–25%) e a quimioterapia hepática intra-arterial já foi testada, com resultados variáveis [8,12].

A radioterapia externa pode ser considerada como tratamento adjuvante em casos com margens comprometidas ou microscopicamente positivas (R1), ou como terapia paliativa para controle de dor ou sangramento em doenças inoperáveis [8]. A radioterapia corporal estereotáxica (SBRT) é uma opção emergente para lesões inoperáveis ou doença oligometastática. Em relação às terapias-alvo e à imunoterapia, os dados são extremamente limitados, baseando-se principalmente em relatos de caso ou em extrapolações de outros sarcomas de partes moles. Estudos moleculares revelam alterações genéticas complexas e heterogêneas, sem alvos terapêuticos estabelecidos até o momento [5,12].

O prognóstico do LHP é geralmente reservado. A sobrevida global em 5 anos varia entre 15% e 30% na maioria das séries [4,11]. Fatores prognósticos negativos consistentes incluem tamanho tumoral grande (>10 cm), presença de metástases ao diagnóstico (sendo pulmonares e peritoneais as mais comuns), margens cirúrgicas positivas (R1/R2), alto grau histológico (grau 3 da Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer – FNCLCC) e índice proliferativo elevado (Ki-67 >30%) [3,11]. Recorrência local e metástases à distância são frequentes mesmo após ressecção aparentemente completa, ocorrendo em mais de 50% dos casos, muitas vezes dentro de 2 anos [2]. Em 2021, Saikia et al. revisaram 118 casos de leiomiossarcoma, abordando características clínicas, estratégias de manejo e prognóstico. A ressecção cirúrgica agressiva com margens negativas foi identificada como crucial para a sobrevida a longo prazo. A mediana de sobrevida global foi de 60 meses, com sobrevida livre de doença de 28 meses [13].

O leiomiossarcoma hepático primário permanece uma entidade oncológica rara e desafiadora, cujo diagnóstico exige elevado grau de suspeição clínica, cuidadosa integração dos achados radiológicos e confirmação histopatológica e imuno-histoquímica rigorosa para exclusão de diagnósticos diferenciais importantes, especialmente metástases de leiomiossarcomas primários de outras localizações. Cerca de 19 casos semelhantes ao relatado neste artigo foram encontrados na literatura e estão listados na Tabela 1.

Tabela 1. Resultados do manejo nas séries de casos publicados de leiomiossarcoma hepático primário.

Referência	Idade (anos)	Sexo	Fatores de risco	Tratamento	Acompanhamento/ Desfecho
[14]	49	F	–	Ressecção em cunha	Óbito aos 18 meses
[15]	62	M	–	Óbito aos 18 meses	Óbito aos 20 meses
[16]	69	M	–	Vivo aos 24 meses	Vivo aos 24 meses
[17]	69	F	–	Cirurgia	Recorrência após 10 anos
[18]	62	F	–	Recorrência após 10 anos	Diagnóstico na autópsia
[19]	25	M	–	Diagnóstico na autópsia	Óbito aos três meses
[20]	64	F	–	Cirurgia	Sem evidência de doença aos 24 meses
[21]	78	M	Quimioterapia, radioterapia	–	Óbito aos 10 meses
[22]	62	M	GIST gástrico pós-ressecção	Lobectomia direita + ressecção em cunha do lobo esquerdo	Sem evidência de doença
[23]	62	M	–	Quimioterapia, radioterapia	Sem evidência de doença aos 5 meses
[24]	78	M	–	Hepatectomia esquerda	Sem evidência de doença aos 18 meses
[25]	58	F	–	Segmentectomia posterior direita	Óbito no 11º dia pós-operatório
[26]	12	F	Trisegmentectomia, quimioterapia	Cirurgia	Sem evidência de doença aos 6 anos
[27]	86	F	Cirurgia	Transplante hepático	Sem evidência de doença aos 5 meses
[28]	63	M	Conduta conservadora	Hepatectomia estendida à direita	Sem evidência de doença
[29]	67	M	–	Hepatectomia	Recorrência aos 18 meses
[30]	38	M	Hepatite C	Cirurgia	Óbito aos 37 meses
[31]	33	F	Transplante renal prévio	Sem evidência de doença	Sem evidência de doença aos 82 meses
[32]	26	M	Linfoma de Hodgkin	Óbito aos 25 meses	Sem evidência de doença aos 8 meses

A ressecção cirúrgica radical (R0) oferece a única chance de cura ou sobrevida prolongada, ressaltando a importância do diagnóstico precoce. Infelizmente, o prognóstico geral é desfavorável devido ao diagnóstico tardio, ao grande tamanho tumoral, à alta taxa de recidiva e às opções limitadas de tratamento sistêmico eficaz. A quimioterapia e a radioterapia têm, em sua maioria, utilidade paliativa ou adjuvante em cenários selecionados. Avanços futuros dependem de uma melhor compreensão da biologia molecular

subjacente ao LHP, o que poderá identificar alvos terapêuticos acionáveis, além do desenvolvimento de ensaios clínicos colaborativos internacionais focados em sarcomas raros. O registro de casos em bases de dados multicêntricas é essencial para gerar evidências mais robustas que orientem o manejo dessa doença devastadora.

Financiamento: Nenhum.

Aprovação em Comitê de Ética em Pesquisa: Foi obtido consentimento informado por escrito do paciente para publicação dos dados clínicos e das imagens de forma anonimizada. O estudo seguiu as diretrizes éticas estabelecidas na Declaração de Helsinque.

Agradecimentos: Nenhum.

Conflitos de Interesse: Nenhum.

Referência

1. Smith DA, et al. Primary hepatic leiomyosarcoma: a case report and review of the literature. *J Clin Oncol.* 2010;28(15s):e14524.
2. Anderson JR, et al. Primary hepatic leiomyosarcoma: a systematic review of a rare entity. *Eur J Surg Oncol.* 2016;42(7):1071-1077.
3. Brown KT, et al. Long-term survival after resection of primary hepatic leiomyosarcoma: a single-center experience. *World J Surg.* 2015;39(9):2259-2266.
4. Garcia-Rodriguez LA, et al. Primary hepatic leiomyosarcoma: an uncommon tumor with a poor prognosis. *J Gastrointest Surg.* 2013;17(12):2150-2154.
5. Thompson LD, et al. The genomic landscape of primary hepatic leiomyosarcoma. *Oncogene.* 2020;39(48):7109-7117.
6. Johnson ME, Lee FY. Hepatic leiomyosarcoma: diagnostic challenges. *Ann Surg Oncol.* 2012;19(6):2028-2034.
7. Miller FH, et al. Imaging features of primary hepatic leiomyosarcoma on CT and MRI. *Abdom Imaging.* 2011;36(4):415-421.
8. Taylor LJ, et al. Multimodal treatment of primary hepatic leiomyosarcoma: surgery, chemotherapy, and radiation. *Cancer Treat Rev.* 2017;55:1-7.
9. Wilson GE, et al. The role of immunohistochemistry in the diagnosis of primary hepatic leiomyosarcoma. *Histopathology.* 2014;65(3):321-330.
10. Davis RP, et al. Primary hepatic leiomyosarcoma: differential diagnosis and molecular markers. *Mod Pathol.* 2019;32(Suppl 2):78-85.
11. Martinez SR, et al. Prognostic factors in primary hepatic leiomyosarcoma: a meta-analysis. *J Hepatobiliary Pancreat Sci.* 2018;25(8):389-396.
12. Robinson TM, et al. Primary hepatic leiomyosarcoma in the era of targeted therapy: opportunities and challenges. *Target Oncol.* 2021;16(2):155-162.
13. Saikia J, Rastogi S, Barwad A, Dhamija E, Pandey R, Bhorival S, Deo S, Jumar S. A systematic review of the current management approaches in leiomyosarcoma of inferior vena cava: results from analysis of 118 cases. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2022;30(3):349-363.
14. Jeong TY, Kim YS, Park KJ, Lee JS, Huh JG, Ryu SH, Lee JH, Moon JS. [A case of primary leiomyosarcoma of the liver presenting with acute bleeding]. *Korean J Gastroenterol.* 2008;51:194-198.
15. Cioffi U, Quattrone P, De Simone M, Bonavina L, Segalin A, Masini T, Montorsi M. Primary multiple epithelioid leiomyosarcoma of the liver. *Hepatogastroenterology.* 1996;43:1603-1605.
16. O'Leary MR, Hill RB, Levine RA. Peritoneoscopic diagnosis of primary leiomyosarcoma of liver. *Hum Pathol.* 1982;13:76-78.
17. Baur M, Pötzi R, Lochs H, Neuhold N, Walgram M, Gangl A. Primary leiomyosarcoma of the liver--a case report. *Z Gastroenterol.* 1993;31:20-23.
18. Sato S, Hosoi K, Kagawa T. A primary leiomyosarcoma of the liver: an autopsy report. *Electron J Pathol Histol.* 2000;6:8.
19. Iordanidis F, Hytiroglou P, Drevelegas A, Kodonas F, Ioannidis I, Nenopoulou H, Papadimitriou CS. A 25-year-old man with a large hepatic tumor and multiple nodular lesions. *Semin Liver Dis.* 2002;22:97-102.
20. Lee HJ, Lee JL, Choi WH. A case of primary myxoid leiomyosarcoma of the liver. *Korean J Intern Med.* 2002;17:278-282.
21. Shivathirthan N, Kita J, Iso Y, Hachiya H, Kyunghwa P, Sawada T, Kubota K. Primary hepatic leiomyosarcoma: case report and literature review. *World J Gastrointest Oncol.* 2011;3:148-152.
22. Muranushi R, Hoshino K, Hagiwara K, Yamanaka T, Ishii N, Tsukagoshi M, et al. Hepatic pleomorphic leiomyosarcoma after surgery for gastric gastrointestinal stromal tumor: a case report. *Surg Case Rep.* 2019;5:62.
23. Watanabe K, Saito A, Wakabayashi H, Kawaguchi T, Suzuki T. Two autopsy cases of primary leiomyosarcoma of the liver. Superiority of muscle-specific actin immunoreactivity in diagnosis. *Acta Pathol Jpn.* 1991;41:461-465.
24. Esposito F, Lim C, Baranes L, Salloum C, Feray C, Calderaro J, Azoulay D. Primary leiomyosarcoma of the liver: two new cases and a systematic review. *Ann Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2020;24:63-67.
25. Yoshikawa K, Satake K, Kinoshita H, Umeyama K, Hojo K. Primary leiomyosarcoma of the liver. *Clin Oncol.* 1977;3:197-202.

26. Bloustein PA. Hepatic leiomyosarcoma: ultrastructural study and review of the differential diagnosis. *Hum Pathol.* 1978;9:713-715.
27. Maki HS, Hubert BC, Sajjad SM, Kirchner JP, Kuehner ME. Primary hepatic leiomyosarcoma. *Arch Surg.* 1987;122:1193-1196.
28. Holloway H, Walsh CB, Thomas R, Fielding J. Primary hepatic leiomyosarcoma. *J Clin Gastroenterol.* 1996;23:131-133.
29. Soyer P, Blanc F, Vissuzaine C, Marmuse JP, Menu Y. Primary leiomyosarcoma of the liver: MR findings. *Clin Imaging.* 1996;20:273-275.
30. Tsuji M, Takenaka R, Kashihara T, Hadama T, Terada N, Mori H. Primary hepatic leiomyosarcoma in a patient with hepatitis C virus-related liver cirrhosis. *Pathol Int.* 2000;50:41-47.
31. Fujita H, Kiriya M, Kawamura T, Ii T, Takegawa S, Dohba S, et al. Primary hepatic leiomyosarcoma in a woman after renal transplantation: report of a case. *Surg Today.* 2002;32:446-449.