



Sarcoma Fibroblástico Mixoinflamatório: Relato de Caso

Myxoinflammatory Fibroblastic Sarcoma: Case Report

Paula Boson Trotta¹
Karen Guimarães Rosa¹
Luciano Martins Alves da Rosa²

1. Acadêmica do 6º ano de Medicina, Faculdade de Medicina de Itajubá (FMI/ MG).
2. Médico. Especialista em Ortopedia e Traumatologia pela Sociedade Portuguesa de Beneficência, Hospital Santo Antônio e pela SBOT. Professor Assistente da Disciplina de Ortopedia e Traumatologia da Faculdade de Medicina de Itajubá (FMI/ MG).

RESUMO

Introdução: O Sarcoma Fibroblástico Mixoinflamatório (SFMI) é um tumor de partes moles de baixo grau, raro, que apresenta predileção equivalente em ambos os gêneros, sem sofrer influência de fatores genéticos ou ambientais. Apresenta sintomas inespecíficos, o que dificulta o diagnóstico. A dor está presente no diagnóstico em cerca de 17% dos pacientes. Outro fator que atrapalha o diagnóstico está na raridade do tumor e inabilidade técnica de detectá-lo. **Casuística:** Apresenta-se um caso de um paciente do sexo masculino, de 47 anos encaminhado ao ortopedista com tumoração em região distal do segundo quirodático da mão direita. Após cirurgia de ressecção tumoral foi detectado um tecido que se originava na falange distal e tinha coloração amarelada e consistência densa, mesclado com o subcutâneo. Observou-se isquemia transitória na polpa digital da falange distal ainda durante a cirurgia. Posterior exame imuno-histoquímico revelou tratar-se de um Sarcoma Fibroblástico Mixoinflamatório. Após a cirurgia, o paciente retorna com necrose da polpa digital submetida a cirurgia. Foi realizada limpeza e debridamento do tecido necrótico. O paciente evoluiu bem com total epiteliação da área cruenta. **Conclusão:** Foi concluído tratar-se de um sarcoma de difícil diagnóstico, porém de baixa metastatização e bom prognóstico.

Palavras-chave: Sarcoma, Isquemia, Necrose.

ABSTRACT

Introduction: Myxoinflammatory Fibroblastic Sarcoma is a low-grade, rare tumor of soft parts that presents equivalent predilection for both genders suffering no influence of genetic or environmental factors. It has non-specific symptoms, making it difficult to diagnose. Pain appears in the diagnosis only in 17% of patients. Another factor that hinders the diagnosis is in the fewness numbers of patients that have it, and the technical inability to detect it. **Case Report:** This case report describes the case of a male patient, 47 years old, that referred to the orthopedist a tumor in the distal region of the second finger of the right hand. After tumor resection it was detected a tissue that originated in the distal phalanx and had a yellowish color and dense consistency, mixed with the subcutaneous tissue. It was observed transient ischemia in the digital pulp of the distal phalanx during surgery. Subsequent immunohistochemical examination revealed that it was Myxoinflammatory Fibroblastic Sarcoma. After the surgery, the patient returned with necrosis of the fingertip. Cleaning and debridement of necrotic tissue was performed. The patient developed a complete epithelialization of the wound area. **Conclusion:** The conclusion is that this is a sarcoma which is difficult to diagnose, but with low metastasis and good prognosis.

Keywords: Sarcoma, Ischemia, Necrosis.

Recebido em: junho de 2015

Aceito em: junho de 2015

Instituição: Hospital Escola de Itajubá

Correspondência:

Paula Boson Trotta
Rua Das Tulipas, nº 80, Bairro: Santa
Marta - São Paulo SP.
CEP: 13976-447
E-mail: paulatrotta8@hotmail.com

INTRODUÇÃO

O sarcoma fibroblástico mixoinflamatório (SFMI) é um sarcoma de partes moles de baixo grau, composto de infiltrado inflamatório e células fusiformes e epitelióides com fundo hialino e mixóide.¹

É um tumor raro e tem predileção equivalente com relação ao gênero e aos fatores genéticos, geográficos e raciais.² Seu tamanho médio é de 3 cm e locais comuns de ocorrência são: mãos 24%, dedos 23% e pés 20%. A dor está presente no diagnóstico em 17% dos casos, com duração média de sete meses.³

Estudos imuno-histoquímicos mostraram que quando testes para detectar vimentina eram feitos, todas as lesões eram fortemente positivas. Eventualmente o tumor tinha uma positividade focal para CD68 (84%) e CD34 (57%); imunorreatividade por actina de músculo liso, proteína S-100, cinase do receptor-like da ativina1 (ALK-1) e queratina foi menos comum (6-16%).³

Aproximadamente 86% dos pacientes fazem biópsia ou cirurgia, desses 13% passam por biópsia pré-operatória com diagnóstico histopatológico de SFMI; 74% foram submetidos a cirurgia com um diagnóstico clínico de lesão benigna e 13% de suspeita de neoplasma. O primeiro tratamento cirúrgico foi excisão local em 91% e amputação em 9%. Uma segunda cirurgia foi feita em 71% das ressecções incompletas devido à positividade das margens.³

SFMI age como um sarcoma maligno de baixo grau com uma alta possibilidade de recorrência local e baixa possibilidade de metástase.⁴ Das recaídas, 38% foi diagnosticada dentro de um ano; 88% dentro de três anos, e 92% dentro de cinco anos.

Devido a baixa incidência deste tumor, poucos cirurgiões estão preparados para fazer seu diagnóstico e tratamento.⁴ O estudo imuno-histoquímico é de extrema importância para diferenciar o sarcoma fibroblástico mixoinflamatório de lesões inflamatórias benignas, porque os achados na ressonância magnética são inespecíficos.⁶ Seu diagnóstico é complicado pois apresenta-se geralmente como uma massa indolor, que pode ser diagnosticada como infecção, gânglio ou lipoma.⁴

No presente caso, aprovado pelo CEP em 19 de novembro de 2014, sob parecer número 878.009, é relatado, através da análise de prontuário e exames complementares, um tumor de baixa incidência em um paciente do sexo masculino em uma cidade do sul de Minas Gerais. O tumor atingiu a falange distal do segundo dedo da mão direita do paciente; após a exérese do tumor, desenvolveu um quadro de necrose do sítio cirúrgico, sendo necessário debridamento e cicatrização por segunda intenção.

RELATO DE CASO

Paciente, 47 anos, sexo masculino, operador de máquina, chegou ao consultório particular, no dia 14 de janeiro de 2014, encaminhado por outro Ortopedista devido à tumoração em região distal de segundo quirodáctilo da mão direita (Figura 1). Paciente encontrava-se em BEG, hidratado, anictérico, acianótico, normocorado, negando outras queixas. Paciente já havia sido submetido a ressonância magnética da mão direita e estava com o laudo em mãos. Devido à anamnese, ao exame físico e ao resultado da ressonância magnética, foi indicada conduta cirúrgica, pedido os exames pré-operatórios e marcado o dia da cirurgia.



Figura 1 - Tumoração em região distal de segundo quirodáctilo de mão direita.

Paciente foi submetido à cirurgia no dia 30 de janeiro de 2014, 16 dias após o primeiro atendimento realizado no consultório particular. Foi realizada ressecção cirúrgica ampla, onde observou-se na face volar do indicador um

tecido que se originava na falange distal e tinha coloração amarelada e consistência densa. Esse tecido era mesclado com subcutâneo e permeava tecidos da falange média (Figura 2).



Figura 2 - Tecido amarelado, denso, mesclado com o subcutâneo. A ressecção foi feita até visualização de tecido tendinoso de aspecto viável (Figura 3).



Figura 3 - Visualização de tecido tendinoso de aspecto viável.

A cirurgia foi exsanguínea através da insuflação de garrote pneumático no braço direito. Após a sutura foi retirado o garrote onde

observou-se isquemia transitória na polpa digital da falange distal (Figura 4).



Figura 4 - Isquemia transitória na polpa digital da falange distal.

O primeiro anatomopatológico foi inconclusivo, portanto foi sugerido realizar estudo imuno-histoquímico, que diagnosticou a tumoração como sendo um Sarcoma Fibroblástico Mixoinflamatório (Anexo 1). Paciente foi alertado para a possibilidade de amputação caso houvesse recidiva do tumor.

O estudo imuno-histoquímico foi feito com o seguinte método: após desparafinação e tratamento dos tecidos com soluções próprias para recuperação de epitopes, os cortes foram incubados com painel de anticorpos monoclonais e/ou policlonais (Actina de

músculo liso, CD34, CD68, Desmina e Proteína S-100). A seguir utilizou-se o sistema de detecção baseado em polímero. Controles negativos foram utilizados para atestar a fidelidade das reações.

No dia 06 de fevereiro de 2014 paciente retorna com necrose visível da polpa digital (Figura 5), tendo sido indicado de imediato a limpeza e o debridamento do tecido necrótico (Figura 6). Após debridamento paciente foi orientado a fazer curativos diários com pomada degranulante.



Figura 5 - Área necrótica, com bordos imprecisos.



Figura 6 - Debridamento do tecido necrótico.

Paciente retorna no dia 08 de março de 2014 com total epiteliação da área cruenta que estava sendo submetida a curativos diários (Figura 7).

No dia 29 de setembro de 2014

paciente retorna ao consultório devido à dor ao toque da polpa digital do segundo quirodáctilo da mão direita. Como esta dor era compatível com neuroma residual, foi orientado a evitar trauma repetitivo nesta região.



Figura 7 - Epitelização da área cruenta

DISCUSSÃO

Meis-Kindblom e Kindblom⁷ criaram o termo “sarcoma fibroblástico mixoinflamatório acral” para descrever o mesmo tumor em 44 pacientes no ano de 1998. O termo foi adotado pela Organização Mundial da Saúde em 2002, omitindo o adjetivo acral, pois alguns casos tiveram localização axial.⁸ Meis-Kindblom e Kindblom dizem que a íntima relação com o synovium, a frequente associação com

tenossinovite e o proeminente infiltrado inflamatório sugere que a inflamação tem um importante papel na patogênese dos SFMI.⁷

Esta informação tem uma importância grande neste relato, pois o paciente refere que durante suas horas de trabalho utilizava repetitivamente o quirodáctilo acometido para apertar um botão; o que mostra que talvez o trauma repetitivo em alguma área possa predispor ao surgimento do tumor em questão.

Segundo Silver, Baynosa, Khiabani, et al⁴ o tumor acomete de forma igualitária homens e mulheres, com uma média de idade no diagnóstico de 45 anos, estando as extremidades distais envolvidas em 68% dos pacientes, e há predileção pelas extremidades superiores (65%), condizendo com o caso relatado. Nas extremidades inferiores, SFMI ocorre com maior frequência no dorso do pé. Localizações mais raras descritas foram tronco e cabeça.³ Apresenta-se tipicamente como uma massa única e duradoura ou um inchaço no tecido subcutâneo. Neste relato tem-se a presença de tecido mesclado com subcutâneo. Apesar de ocasionalmente chegar a tamanhos consideráveis (mais de 23 cm), o diâmetro médio do tumor no diagnóstico é de três centímetros.⁹

A dor não é um sintoma comum (referida por aproximadamente um a cada cinco pacientes). A falta de sintomas específicos pode levar a um diagnóstico errôneo, o que ainda é um problema comum com potencial para um tratamento inadequado. Histologicamente, amputação (ao invés de excisão local) é o único meio que certamente levará a margens livres.³

No caso relatado, o paciente se submeteu à cirurgia sem um diagnóstico através de biópsia, e isto condiz com a maioria dos casos da literatura. Como massas benignas, indolores na extremidade, como cistos ganglionares ou lipomas, são mais comuns do que tumores malignos de tecidos moles, a maioria dos casos de SFMI são submetidos à cirurgia com diagnóstico clínico de doença benigna. Além disso, a relativa simplicidade de se realizar uma biópsia excisional encoraja a exploração cirúrgica como meio diagnóstico e terapêutico. Outra explicação para a frequente positividade das margens é a dificuldade de

conseguir fazer uma excisão radical mantendo as funções, especialmente quando é um tumor grande ou um SFMI acral.

Este relato entra na estatística majoritária de 91% que realizou tratamento cirúrgico, porém foge à segunda estatística de 71% que passa por uma segunda cirurgia devido à positividade das margens. A segunda cirurgia do caso relatado foi devido a uma complicação decorrente da cirurgia e não devido a positividade das margens.

SFMI age como um sarcoma maligno de baixo grau com uma alta possibilidade de recorrência local e baixa possibilidade de metástase.⁴ Das recaídas, 38% foram diagnosticadas dentro de um ano; 88% dentro de três anos, e 92% dentro de cinco anos. Um paciente que teve recorrência local na panturrilha desenvolveu metástase em linfonodos inguinais, pescoço e base do crânio; ele estava vivo com a doença após 79 meses.⁵ Um segundo paciente desenvolveu metástase pulmonar depois de uma recorrência local na mão e morreu devido à doença após 36 meses.⁵ Neste relato temos um paciente que não apresentou metástase dentro do primeiro ano. Como o início do quadro clínico se deu em janeiro de 2014 não é possível dizer a presença de metástase no período de 3 e 5 anos.

Grosseiramente, SFMI aparece como uma massa cinza circunscrita, variando desde uma consistência mixóide até uma endurecida, associada com áreas de necrose e/ou hemorrágicas. O contorno da lesão varia de lobular, dentro do tecido subcutâneo, até mais infiltrativo e irregular.⁵ O tumor tipicamente surge de dentro do tecido subcutâneo, usualmente envolvendo os tecidos moles profundos e subcutâneos.⁹⁻¹¹ Histologicamente, SFMI apresenta septos fibrosos dividindo o

tumor em lóbulos, com estroma mixóide frouxo e áreas focais hialinizadas associado com proliferação capilar.^{7,11}

Devido a sua característica histológica heterogênea, o SFMI pode ser confundido com outras neoplasias mesenquimais com fundo mixóide ou inflamatório, como o mixofibrosarcoma (histiocitoma fibromixóide maligno), fibromixoma superficial acral e tumor miofibroblástico inflamatório. Outros diagnósticos diferenciais incluem lesões que surgem nas extremidades distais, como tumores de célula gigante da bainha do tendão, tenossinovite, liposarcoma, sarcoma epitelióide, linfoma de Hodgkin e outros processos reativos inflamatórios. No entanto, estudos histológicos minuciosos, avaliação imuno-histoquímica apropriada e atenção a apresentação clínica pode ajudar a levar ao correto diagnóstico.^{5,12,13}

O tratamento do caso relatado foi a excisão cirúrgica do SFMI, que é curativa na maioria dos casos e representa, portanto, o principal tratamento. Em casos selecionados, a amputação pode ser uma opção quando uma grande ressecção falha em preservar a extremidade funcional.

No presente caso não foi necessária a re-excisão pois as margens estavam livres após a primeira cirurgia, o que difere da literatura pois a re-excisão chega a ser feita em 71% dos casos. Com um acompanhamento de aproximadamente 26 meses, foi constatado recorrência em 22% dos pacientes; o tempo médio para a recorrência foi de 15 meses, por isto é necessário um acompanhamento do paciente deste relato pois o tempo passado após a exérese do tumor é de 12 meses, aproximadamente.³

A sobrevivência sem recaídas em um, três e cinco anos foi de 93%, 72% 67%,

respectivamente. Metástases para linfonodos e/ou pulmões foi observado em 3% dos pacientes. A dificuldade em conseguir um controle da doença localmente é a maior das dificuldades no tratamento. Taxas relatadas de falhas locais variam muito na literatura, estando entre 0% e 67%.^{7,14-17}

Estas diferenças podem ser devido a diferenças no tratamento cirúrgico primário, exatidão do diagnóstico pré-operatório e duração do acompanhamento. Para que haja melhores resultados, tratamentos complementares podem ser usados, como a radioterapia. Em um relato de 17 casos do Massachusetts General Hospital nos Estados Unidos da América, um dos maiores e mais recentes grupos, o extenso uso de radioterapia pré-operatória levou a recorrência local em apenas um caso.¹⁶

Os achados clinicopatológicos confirmam que o SFMI é um tumor de baixo grau. No entanto, pode haver recorrências, e os pacientes podem ser afetados por formas agressivas com um potencial para metástases distantes. É fortemente recomendado o acompanhamento após o tratamento. Devido à raridade do tumor, ainda faltam estudos para averiguar se há relação entre traumas repetitivos e o surgimento do tumor no mesmo local.

CONCLUSÃO

Os achados clínicos confirmam que o SFMI é um tumor de baixo grau. No entanto, pode haver recorrências, e os pacientes podem ser afetados por formas agressivas com um potencial para metástases distantes. É fortemente recomendado acompanhamento após tratamento. Devido à raridade do tumor, ainda faltam estudos para averiguar se há relação entre traumas repetitivos e o surgimento do tumor. Na

presença de suspeita clínica e massa sólida ou cística localizada distalmente, seria prudente averiguar o caso mais profundamente através de uma ressonância magnética para criar a base para a intervenção cirúrgica, como foi feito no

caso deste relato. Porém, o diagnóstico definitivo é feito pelo exame histopatológico, porque os achados na ressonância magnética são inespecíficos.

REFERÊNCIAS

1. Mallya V, Singh A, Siraj F, Ramesh V. Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: An uncommon tumour at an unusual site. *Indian J Dermatol.* 2014;59:297-8.
2. Lopes A, Ferreira FO. Sarcoma das partes moles. In: Lopes AC. *Tratado de clínica médica.* 2ª ed. São Paulo: Roca; 2009. p.3280-90.
3. Lombardi R, Jovine E, Zanini N, Salone MC, Gambarotti M, Righi A, et al. A case of lung metastasis in myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: analytical review of one hundred and thirty eight cases. *Int Orthop.* 2013;37(12):2429-36.
4. Silver AG, Baynosa RC, Khiabani K, Wang WZ, Zamboni WA, Khiabani KT. Acralmyxoinflammatory fibroblastic sarcoma: A case report and literature review. *Can J Plast Surg.* 2013;21(2):92-4.
5. Hassanein AM, Atkinson SP, Al-Quran SZ, Jain SM, Reith JD. Acralmyxoinflammatory fibroblastic sarcomas: are they all low-grade neoplasms? *J Cutan Pathol.* 2008;35:186-91.
6. Xiang H, Shi XL, Li QX, Zhang W, Wang J. Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: a clinicopathologic study of 6 cases with review of literature. *Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi.* 2011;40(2):94-8.
7. Meis-Kindblom JM, Kindblom LG. Acralmyxoinflammatory fibroblastic sarcoma: a low-grade tumor of the hands and feet. *Am J Surg Pathol.* 1998;22:911-24.
8. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. *Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone.* Lyon: WHO/IARC; 2002. 427p.
9. Hallor KH, Sciot R, Staaf J, Heidenblad M, Rydholm A, Bauer HC, et al. Two genetic pathways, t(1;10) and amplification of 3p11-12, in myxoinflammatory fibroblastic sarcoma, haemosiderotic fibrolipomatous tumour, and morphologically similar lesions. *J Pathol.* 2009;217:716-27.
10. Sakaki M, Hirokawa M, Wakatsuki S, Sano T, Endo K, Fujii Y, et al. Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: a report of five cases and review of the literature. *Virchows Arch.* 2003;442:25-30.
11. Pohar-Marinek Z, Flezar M, Lamovec J. Acralmyxoinflammatory fibroblastic sarcoma in FNAB samples: can we distinguish it from other myxoid lesions? *Cytopathology.* 2003;14:73-8.
12. Zulfiqar MI, Sheikh UN, Montgomery EA. Myxoid neoplasms. *Surg Pathol Clin.* 2010;4:843-64.
13. Lang J, Dodd L, Martinez S, Brigman BE. Case reports: Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: A report of five cases and literature review. *Clin Orthop Res.* 2006;445:254-60.
14. Montgomery EA, Devaney KO, Giordano TJ, Weiss SW. Inflammatory myxohyaline tumor of distal extremities with virocyte or Reed-Sternberg-like cells: a distinctive lesion with features simulating inflammatory conditions, Hodgkin's disease, and various sarcomas. *Mod Pathol.* 1998;11:384-91.
15. Jurčić V, Zidar A, Montiel MD, Frković-Grazio S, Nayler SJ, Cooper K, et al. Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: a tumor not restricted to acral sites. *Ann Diagn Pathol.* 2002;6:272-80.
16. Tejwani A, Kobayashi W, Chen YL, Rosenberg AE, Yoon S, Raskin KA, et al. Management of acralmyxoinflammatory fibroblastic sarcoma. *Cancer.* 2010;116:5733-9.
17. Kovarik CL, Barrett T, Auerbach A, Cassarino DS. Acralmyxoinflammatory fibroblastic sarcoma: case series and immunohistochemical analysis. *J Cutan Pathol.* 2008;35:192-6.

Correspondência: Paula Bosen Trotta Rua Das Tulipas, nº 80, Bairro: Santa Marta - São Paulo SP.
CEP: 13976-447 E-mail: paulatrotta8@hotmail.com