



Relato de caso

Transformação sarcomatosa de tumor lipomatoso fibro-histiocítico hemossiderótico: relato de caso[☆]



Renata Margarida Etchebehere^{a,*}, Elia Cláudia Souza Almeida^a,
Carlos David Teixeira Santos^b, Adilha Misson Rua Micheletti^a
e Sebastião Almeida Leitão^a

^a Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Hospital de Clínicas, Serviço de Patologia Cirúrgica, Uberaba, MG, Brasil

^b Consultoria em Patologia, Botucatu, SP, Brasil

INFORMAÇÕES SOBRE O ARTIGO

Histórico do artigo:

Recebido em 3 de março de 2016

Aceito em 14 de julho de 2016

On-line em 18 de maio de 2017

Palavras-chave:

Hemosiderina

Histiócitos

Tecido adiposo

Tecido conjuntivo

Sarcoma

R E S U M O

Os tumores lipomatosos fibro-histiocíticos hemossideróticos são neoplasias raras que foram descritas pela primeira vez em 2000. Inicialmente considerada uma lesão lipomatosa benigna dos tecidos moles, atualmente é considerado um tumor localmente agressivo. Essas lesões ocorrem principalmente no pé e no tornozelo das mulheres na quinta e sexta décadas de vida, embora possam ser encontrados em qualquer lugar nos membros inferiores e, mais raramente, em outras partes do corpo. Histologicamente, tumores lipomatosos fibro-histiocíticos hemossideróticos são formados por uma combinação de tecido adiposo maduro, fascículos de células fusiformes, macrófagos que contêm frequentemente hemosiderina citoplasmática, infiltrado inflamatório mononuclear e estroma, que pode ser focalmente mixoide. Há recidiva local em quase um terço dos casos. Não existe consenso na literatura se esse tumor faz parte de um espectro que envolve os tumores angiectásicos hialinizantes pleomórficos e os tumores fibroblásticos mixoinflamatórios malignos ou se configura uma entidade independente.

Relatamos um caso de uma neoplasia com diagnóstico inicial de tumor lipomatoso fibro-histiocítico hemossiderótico em uma mulher de 38 anos, com duas recorrências e posterior transformação sarcomatosa. O estudo imuno-histoquímico indicou diferenciação miofibroblástica da neoplasia maligna. Encontramos apenas poucos casos relatados de transformação maligna de tumor lipomatoso fibro-histiocítico hemossiderótico.

© 2016 Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

DOI se refere ao artigo: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rboe.2016.11.002>.

[☆] Trabalho desenvolvido na Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Hospital de Clínicas, Uberaba, MG, Brasil.

* Autor para correspondência.

E-mail: renataetch@hotmail.com (R.M. Etchebehere).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbo.2017.03.010>

0102-3616/© 2016 Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Sarcomatous transformation of a hemosiderotic fibrohistiocytic lipomatous tumor: a case report

A B S T R A C T

Keywords:

Hemosiderin
Histiocytes
Adipose tissue
Connective tissue
Sarcoma

Hemosiderotic fibrohistiocytic lipomatous tumors are rare neoplasms that were first described in 2000. Initially considered a benign lipomatous lesion of the soft tissues, nowadays they are considered to be a locally aggressive tumor. They occur mainly in the foot and ankle of women in their fifth and sixth decades, although they may be found in any place in the lower limbs and, more rarely, in other parts of the body. Histologically, hemosiderotic fibrohistiocytic lipomatous tumors consist of a mixture of mature adipose tissue, fusiform cell fascicles, macrophages that often contain cytoplasmic hemosiderin, mononuclear inflammatory infiltrate, and stroma that may be focally myxoid. Local recurrence is observed in nearly one-third of all cases. There is no consensus in the literature whether this tumor is a part of a spectrum that comprises pleomorphic hyalinizing angiectatic tumors and myxoinflammatory fibroblastic malignant tumors, or if it is an independent entity.

The authors report a case of a neoplasia with initial diagnosis of a hemosiderotic fibrohistiocytic lipomatous tumor in a 38-year-old woman, with two recurrences and later sarcomatous transformation. The immunohistochemical study indicated myofibroblastic differentiation of the malignant neoplasm. There are only few reported cases of malignant transformation in hemosiderotic fibrohistiocytic lipomatous tumors.

© 2016 Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia. Published by Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introdução

O tumor lipomatoso fibro-histiocítico hemossiderótico (TLFH) é uma neoplasia rara que inicialmente se pensava ser um processo reativo, secundário a trauma, ou uma resposta tecidual excessiva à estase venosa crônica, o que estimularia a proliferação dos elementos observados na lesão.¹ Browne e Fletcher (2006) publicaram uma revisão clássica desse tumor e definiram suas características clínicas e histológicas.² Inicialmente, acreditava-se que o TLFH era uma neoplasia lipomatosa benigna. O entendimento atual é que o TLFH é uma neoplasia não encapsulada, localmente agressiva, composta de adipócitos, células fusiformes carregadas de hemossiderina e macrófagos, bem como células inflamatórias crônicas dispersas. O TLFH é mais comumente observado no dorso do pé, seguido por outros locais do pé, tornozelo, dorso da mão, panturrilha, coxa e bochecha. O TLFH é mais frequentemente observado em mulheres na quinta ou sexta década de vida.¹⁻⁶

As imagens radiológicas dessa lesão revelam tecido adiposo, muitas vezes com septação, com características que imitam lipoma ou sarcoma de baixo grau.⁷ As características clínicas e patológicas do TLFH são semelhantes às do tumor angiectásico hialinizante pleomórfico (TAHP) e do tumor fibroblástico mixoinflamatório maligno (TFMM), levando os autores a especular que o TLFH pode ser parte de um espectro que envolve esses dois outros tipos de tumores.⁸⁻¹⁰ Os TLFH não produzem metástases e, de acordo com o sistema de classificação de tumores de tecidos moles da Organização Mundial de Saúde, são de linhagem incerta.¹

Existem poucos relatos de transformação maligna de TLFH para TFMM.^{9,10} No presente artigo, relata-se um caso

publicado de uma lesão que anteriormente havia sido diagnosticada, com base em suas características morfológicas e imuno-histoquímicas (IHQ), como TLFH.⁸ A lesão recorreu duas vezes e depois apresentou transformação maligna para um sarcoma pleomórfico não especificado de baixo grau, com estudo IHQ indicando diferenciação miofibroblástica.

Relato de caso

Este relato de caso foi aprovado pelo Comitê de Ética de um hospital público terciário. Uma paciente de 38 anos se apresentou a essa clínica em dezembro de 2010, se queixava de lesão dolorosa na região posterior da coxa esquerda, nas proximidades das ressecções cirúrgicas tumorais anteriores (feitas em setembro de 2006 e janeiro de 2008). As ressecções anteriores levaram ao diagnóstico de TLFH, com base no exame morfológico e estudo IHQ complementar. As biópsias prévias foram revistas e o diagnóstico foi mantido. Esse caso de TLFH foi previamente publicado na literatura.⁸

A ressonância magnética indicou lesão heterogênea, com crescimento expansivo acentuado. O exame de imagem sugeriu comprometimento dos grupos musculares e dos tecidos subcutâneos do terço distal da coxa esquerda, associado a lesão osteolítica na região cortical do terço médio do fêmur esquerdo. O tumor foi ressecado e obtiveram-se dois fragmentos grosseiramente ovoides de tecido preto-amarelado e elástico para avaliação histológica. Os tecidos tinham focos de hemorragia e, conjuntamente, mediam 2 cm × 18 cm × 11 cm e pesavam 485 g.

A microscopia indicou uma neoplasia maligna infiltrativa, pleomórfica, com bordos irregulares e celularidade variável nos tecidos moles. A neoplasia era formada por células

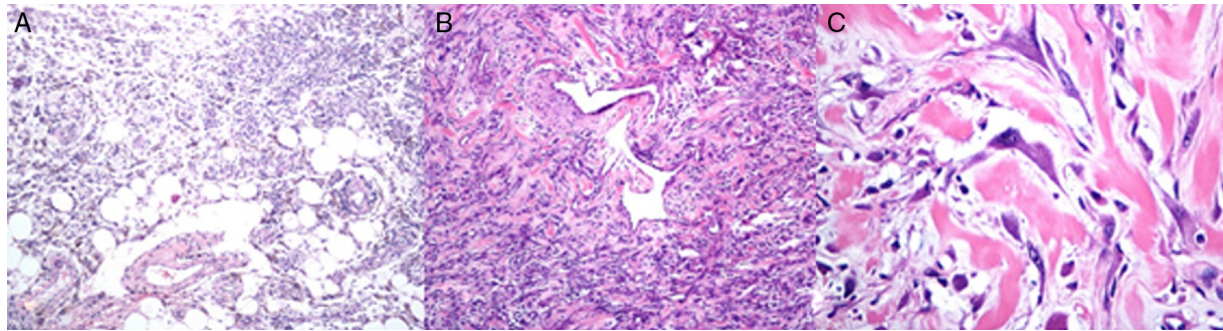


Figura 1 – (A) Área com padrão de tumor lipomatoso fibro-histiocítico hemossiderótico (TLFH) (hematoxilina-eosina [HE], 100×); (B) área da transformação maligna do TLFH, mostrando aumento da celuridade e pleomorfismo nuclear (HE, 100×); (C) atipia nuclear na área de transformação maligna do TLFH (HE, 400×).

redondas, ovais e fusiformes, com núcleos hiper cromáticos, às vezes por citoplasmas eosinofílicos bizarros e figuras mitóticas raras, compatível com o quadro de transformação sarcomatosa do TLFH. Também foram observadas áreas com tecido adiposo maduro e outras com histiócitos que continham hemossiderina (fig. 1), sugerindo que estas eram áreas de TLFH residual. Não foram observados focos necróticos.

Na análise IHQ, a lesão se apresentava focalmente positiva para actina de músculo liso e desmina, porém negativa proteína S100 e CD 34, sugerindo diferenciação miofibroblástica do componente sarcomatoso. Observou-se um índice de proliferação celular de aproximadamente 5% (Ki 67). A proposta de amputação foi apresentada à paciente, que recusou o tratamento e foi submetida a quimioterapia e radioterapia em outro hospital.

Discussão

Os resultados das ressecções anteriores, que levaram ao diagnóstico de TLFH, foram comparados com a morfologia atual,² que apresentou características malignas. Tal comparação permitiu concluir que a lesão havia sofrido transformação maligna para um sarcoma pleomórfico não classificado de baixo grau, com características IHQ que sugeriam diferenciação miofibroblástica. A presença de áreas com padrão benigno semelhante à lesão inicial, entremeada por áreas pleomórficas e infiltrativas, bem como o índice proliferativo, reforçou essa conclusão.

Outros relatos na literatura descreveram a presença de rearranjos genéticos em tumores com características mistas, o que fortemente sugeriu uma relação entre TLFH, TAHP e TFMM. Esses estudos concluíram que TLFH, TAHP e TFMM são variantes morfológicas de uma única entidade, na qual apenas o último adquiriu a capacidade de metástase.^{3,8,9} Um estudo histológico sugeriu que a maioria, se não todos os tumores diagnosticados como TAHP, pode ser na verdade exemplos de TFMM com vasos angiectáticos hialinizantes aberrantes. Além disso, as alterações vasculares no TAHP podem ser apenas um padrão histológico, e não uma neoplasia verdadeira. Dessa maneira, TFMM e a maioria dos casos de TAHP podem ser diferentes manifestações morfológicas de uma única entidade.¹⁰

Neste relato, os autores apresentaram um caso de TLFH com transformação maligna. O tumor manteve áreas semelhantes ao tumor original, reforçando a possibilidade de que esta entidade faça parte de um espectro de lesões com potencial para evolução maligna. Após a ressecção cirúrgica do TLFH, os pacientes devem passar por um acompanhamento regular rigoroso, devido à possibilidade de transformação sarcomatosa.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Agradecimentos

Ao Dr. Christopher DM Fletcher e ao Dr. Fred Ellinger pela revisão deste caso.

REFERÊNCIAS

1. Fanburg-Smith JC, Fletcher CDM, Mertens F. Haemosiderotic fibrolipomatous tumour. In: Fletcher CD, Unni KK, Mertens F, editors. World Health Organization classification of tumours of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press; 2013.
2. Browne TJ, Fletcher CD. Haemosiderotic fibrolipomatous tumor (so-called haemosiderotic fibrohistiocytic lipomatous tumor): analysis of 13 new cases in support of a distinct entity. *Histopathology*. 2006;48(4):453-61.
3. 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(5):716-27.
4. Wettach GR, Boyd LJ, Lawce HJ, Magenis RE, Mansoor A. Cytogenetic analysis of a hemosiderotic fibrolipomatous tumor. *Cancer Genet Cytogenet*. 2008;182(2):140-3.
5. Moretti VM, Brooks JS, Ogilvie CM. Case report: hemosiderotic fibrohistiocytic lipomatous lesion: a clinicopathologic characterization. *Clin Orthop Relat Res*. 2010;468(10):2808-13.
6. West AT, Toms AP, Murphy J, Sultan M. Haemosiderotic fibrohistiocytic lipomatous lesion/tumour of the foot: MRI and histopathology. *Skeletal Radiol*. 2008;37(1):71-4.
7. O'Driscoll D, Athanasian E, Hameed M, Hwang S. Radiological imaging features and clinicopathological correlation of

- hemosiderotic fibrolipomatous tumor: experience in a single tertiary cancer center. *Skeletal Radiol.* 2015;44(5):641-8.
8. Ramalho AR, Nunes MN, Adad SJ, Leitão SA, Micheletti AM. Hemosiderotic fibrohistiocytic lipomatous lesion: case report and review of the literature. *Sao Paulo Med J.* 2009;127(3):174-6.
 9. Carter JM, Sukov WR, Montgomery E, Goldblum JR, Billings SD, Fritchie KJ, et al. TGFBR3 and MGEA5 rearrangements in pleomorphic hyalinizing angiectatic tumors and the spectrum of related neoplasms. *Am J Surg Pathol.* 2014;38(9):1182-992.
 10. Michal M, Kazakov DV, Hadravský L, Agaimy A, Švajdler M, Kuroda N, et al. Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor revisited: all tumors manifest typical morphologic features of myxoinflammatory fibroblastic sarcoma, further suggesting 2 morphologic variants of a single entity. *Ann Diagn Pathol.* 2016;20:40-3.