

Fibro-histiocitoma maligno de extremidade: relato de caso* *Malignant fibrous histiocytoma of the extremity: a case report**

Roberta Cardoso de Siqueira¹Rosana Maria de Cássia X. das Chagas Ferreira¹Virgínia Batista¹Márcio Lobo Jardim²Luciano Tavares Montenegro³Valdir Bandeira³Patrícia Guimarães¹

Resumo: Fibro-histiocitoma maligno é o sarcoma de tecidos moles mais encontrado em jovens. Raramente confina-se com exclusividade à pele e ao subcutâneo. O diagnóstico, na maioria das vezes, só é feito após excisão e estudo da peça cirúrgica. É agressivo, apresentando alto grau de recorrência local e metástases. Este artigo relata o caso de um paciente jovem com fibro-histiocitoma maligno de extremidade.

Palavras-chave: dermatofibroma; neoplasias; sarcoma.

Abstract: *Malignant fibrous histiocytoma is the most common soft tissue sarcoma found in young adults. It is rarely confined exclusively to the skin and subcutis. In most cases it is only diagnosed after excision and analysis of the tumor. It is aggressive, presenting a high degree of local recurrence and metastasis. This article reports a case of malignant fibrous histiocytoma on an extremity of a young adult patient.*

Key words: *dermatofibroma; neoplasms; sarcoma.*

INTRODUÇÃO

Fibro-histiocitoma maligno (FHM) ou histiocitoma fibroso maligno é sarcoma de tecidos moles agressivo, que incide mais freqüentemente no músculo esquelético das extremidades, cavidade abdominal ou retroperitônio de adultos jovens.^{1,6}

A maioria dos FHM está localizada abaixo da fáscia. Raramente confina-se à pele e ao tecido subcutâneo.^{2,5,7}

Dificilmente é diagnosticado antes da excisão e do exame anatomopatológico, e tem prognóstico reservado em alguns casos.^{1,4}

Este trabalho relata o caso de um adulto jovem com FHM cutâneo e reforça a importância do diagnóstico precoce dessa neoplasia.

RELATO DO CASO

Paciente de 26 anos, do sexo masculino, comerciante, faiodérmico, natural e procedente de Recife, foi atendido na clínica dermatológica da UFPE em março de 1999. Apresentava história de lesão ulcerada no quinto quirodác-

INTRODUCTION

Malignant Fibro-Histiocytoma (MFH) or malignant fibrous histiocytoma is an aggressive soft tissue sarcoma, that most frequently occurs in the skeletal muscle of the extremities and abdominal or retroperitoneal cavity of young adults.^{1,6}

Most MFH are located below the fascia. It is seldom confined to the skin and subcutaneous tissue.^{2,5,7}

It is rarely diagnosed before excision and anatomopathological exam, and has an unfavorable prognostic in some cases.^{1,4}

This work reports the case of a young adult with cutaneous MFH and underscores the importance of the early diagnosis of this neoplasia.

CASE REPORT

A male, 26-year-old patient, merchant, light-skinned, natural of and resident in Recife, was seen at the Dermatology clinic of UFPE in March 1999. He presented a history of ulcerated lesion in the fifth right finger, onset 11

Recebido em 05.12.2002. / Received on December 05, 2002.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 07.10.2003. / Approved by the Consultive Council and accepted for publication on October 07, 2003.

* Trabalho realizado no Hospital das Clínicas. Universidade Federal de Pernambuco (UFPE). / Work done at the Clinicas Hospital, Federal University of Pernambuco.

¹ Médica Dermatologista / MD, Dermatologist.

² Chefe da disciplina de Dermatologia da UFPE. / Head of Dermatology Department UFPE.

³ Professor da disciplina de Patologia da UFPE / Professor of Pathology, UFPE.

Figura 1: Lesão ulcerada de bordas infiltradas com fundo granuloso, vermelho-vivo, bastante friável, medindo cerca de 2cm de diâmetro, localizada no terço médio do quinto quirodáctilo direito.



Figure 1: Ulcerated lesion with infiltrated borders and granular base, vivid-red, very friable, measuring about 2 cm in diameter, located in the middle third of the fifth right finger.

tilo direito há 11 meses, sem tendência à cicatrização, apesar de todas as medidas de antisepsia local. Referia também que, um ano antes, foi submetido à exérese de pápula no mesmo local da atual lesão ulcerada. Na ocasião, o paciente foi informado ter sido tratado de "dermatofibroma", porém não foi realizado estudo anatomopatológico da peça. Logo após a cirurgia houve cicatrização da lesão com retração progressiva entre as falanges medial e proximal.

Ao exame clínico, a lesão apresentava-se como úlcera de bordas infiltradas, com fundo granuloso, vermelho-vivo, bastante friável, medindo cerca de dois centímetros de diâmetro, localizada no terço médio do quinto quirodáctilo direito (Figura 1), sugerindo, clinicamente, a hipótese diagnóstica de carcinoma epidermóide.

A partir de biópsia incisional na borda da lesão, o exame histopatológico revelou tumor formado à custa de células pleomorfas, em parte fusiformes ou poligonais. Núcleos irregularmente configurados, hiper cromáticos e presença de mitoses. Rica vascularização em fendas, infiltrado por mononucleares e presença de raras células espumosas. Escassa presença de colágeno (Figuras 2 e 3).

O exame imuno-histoquímico demonstrou células pleomórficas localizadas na derme, distribuídas de forma difusa com imunofenotipagem citoplasmática positiva para os anticorpos primários Lisozima (Dako, Califórnia, EUA) e Vimentina (Dako, Califórnia, EUA) reveladas pelo método da Streptoavidina-Biotina (Dako, Califórnia, EUA), evidenciando a presença de histiócitos e fibroblastos, respectivamente, no tumor (Figuras 4 e 5). Foram ainda usados os anticorpos primários para células melanocíticas, HMB-45 (Dako,

Figura 2: Histopatologia (HE - 10x). Visão panorâmica do tumor com hiperplasia epitelial típica, abaixo da qual o tumor cresce "em esteira", com rica proliferação celular pleomorfa e vascularização.

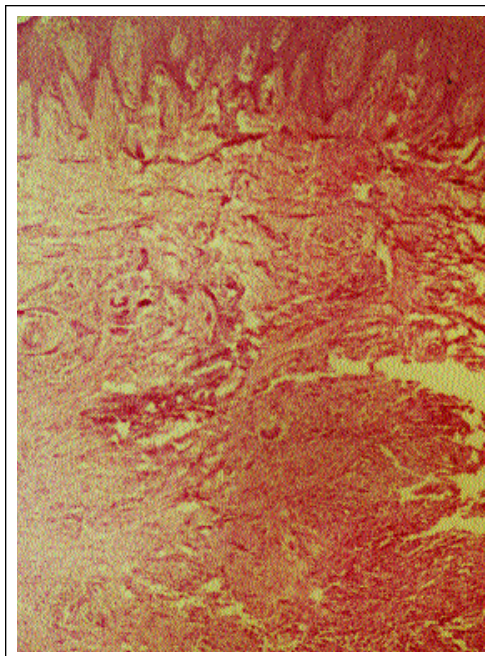


Figure 2: Histopathology (H&E - 10x). Panoramic vision of the tumor with typical epithelial hyperplasia, below which the tumor grows in a "mat" disposition, with rich pleomorphic cellular proliferation and vascularization.

months previously and without tendency to cicatrization despite all the measures of local antisepsis. He also reported that, one year prior to this, he had been submitted to papular exeresis in the same site as the current ulcerated lesion. At that time, the patient was informed he had "dermatofibroma", however anatomicopathological exam of the excised tumor was not performed. Soon after the surgery there was cicatrization of the lesion with progressive retraction between the medial and proximal phalanges.

At clinical exam, the lesion presented as an ulcer with infiltrated borders, a granular base, vivid red, very friable, measuring approximately two centimeters in diameter, located in the middle third of the fifth right finger (Figure 1), suggesting a clinical diagnostic hypothesis of epidermoid carcinoma.

Based on an incisional biopsy from the border of the lesion, the histopathological exam showed a tumor formed at the expense of pleomorphic cells and partly fusiform or polygonal cells. Nuclei were irregularly configured, hyperchromatic and with presence of mitoses. Rich vascularization in bursts of vessels, infiltrated by mononuclear cells and presence of rare foamy cells. Scarce presence of collagen (Figures 2 and 3).

Immunohistochemical exam demonstrated localized pleomorphic cells in the dermis, distributed in diffuse man-

ner with cytoplasmatic immunophenotyping positive for the Lysozyme (Dako, California, USA) and Vimentin (Dako, California, USA) primary antibodies showed by the Streptoavidin-Biotin method (Dako, California, USA), thereby demonstrating the presence of histiocytes and fibroblasts, respectively, in the tumor (Figures 4 and 5). Primary antibodies were also used for melanocytic cells, HMB-45 (Dako,

Figura 3: Histopatologia (HE - 50x). Rica proliferação celular pleomórfica com presença de canais vasculares de paredes delgadas.

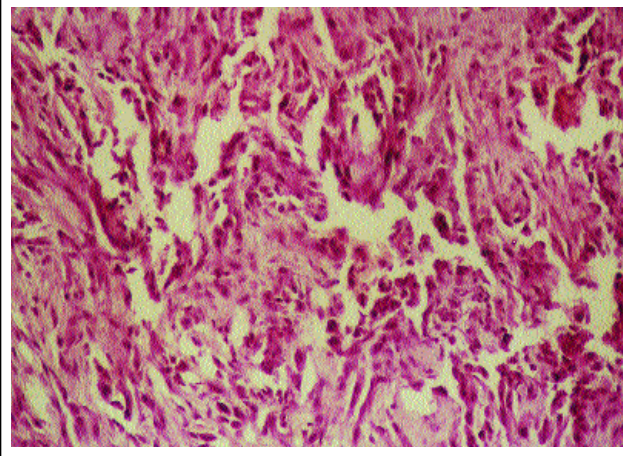


Figure 3: Histopathology (H&E - 50x). Rich pleomorphic cellular proliferation, with presence of vascular channels with thin walls.

Califórnia, EUA), e para células epiteliais, Citoqueratina AE1-AE3 (Dako, Califórnia, EUA), ambos com resultados negativos.

Na radiografia da mão direita observou-se deformação do quinto quirodáctilo esquerdo, perda de partes moles em projeção da articulação interfalangeana proximal e ausência de alterações ósseas.

Cintilografia óssea revelou área focal de hiperfixação do traçador na quinta articulação interfalangeana proximal da mão direita, em grau acentuado (Figura 6). Concentração focal do marcador no lado direito da mandíbula (interpretado pela equipe de medicina nuclear da UFPE como provavelmente devido a processo inflamatório alvéolo-dentário).

Hemograma, sumário de urina, transaminases, bilirrubinas, uréia, creatinina tomografia computadorizada de crânio, radiografia de tórax e ultra-sonografia de abdômen total foram normais.

O paciente foi encaminhado ao Instituto de Medicina e do Câncer (IMEC) de Pernambuco, onde se optou pelo tratamento radical com desarticulação do quirodáctilo acometido e seguimento do paciente.

Três anos após a cirurgia não havia sinais de recidiva local ou metástases.

DISCUSSÃO

FHM tem sido reconhecido desde 1963. É sarcoma com alto grau de pleomorfismo e capacidade de produzir

California, USA), and for epithelial cells, Cytokeratin AE1-AE3 (Dako, California, USA), both with negative results.

X-ray of the right hand showed deformation of the fifth left finger, loss of soft parts from the projection of the proximal interphalangeal articulation and absence of bone alterations.

Bone scintigraphy showed a focal area with a marked degree of hyperfixation of the radiotracer in the fifth proximal interphalangeal articulation of the right hand (Figure 6). A focal concentration of the marker in the right side of the jaw was observed (interpreted by the nuclear medicine team at UFPE as probably due to the alveolar-dental inflammatory process).

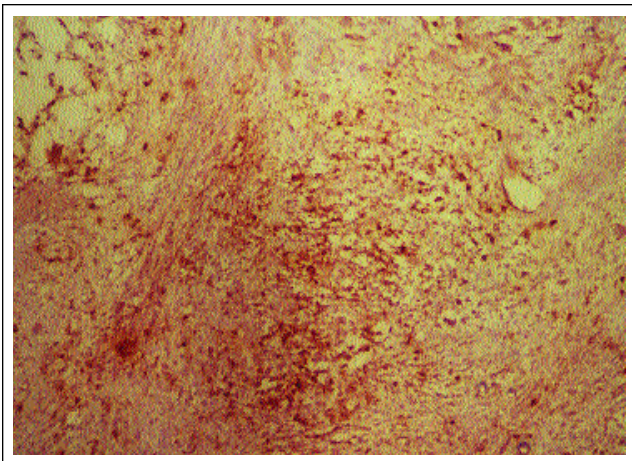
Blood count, urine summary, transaminases, bilirubin, urea, creatinine computed tomography of skull, chest x-ray and ultrasound scan of total abdomen were normal.

The patient was referred to the Institute of Medicine and Cancer (IMEC) in Pernambuco, where radical treatment was decided upon with disarticulation of the involved finger and the patient was followed up.

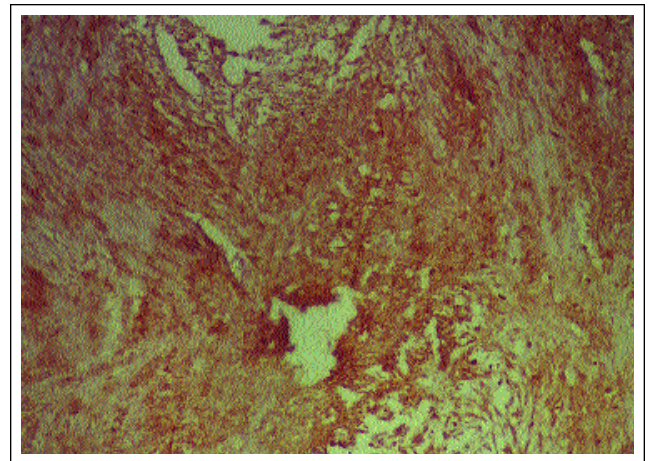
Three years after the surgery there were no signs of local recurrence or metastasis.

DISCUSSION

MFH has been recognized since 1963. It is a sarcoma with a high degree of polymorphism and capacity for



**Figura 4: Imuno-histoquímica (Lisozima - 25x).
Figure 4: Immunohistochemistry (Lysozyme - 25x).**



**Figura 5: Imuno-histoquímica (Vimentina - 25x).
Figure 5: Immunohistochemistry (Vimentin - 25x).**

Figura 6: Cintilografia óssea (detalhe da mão direita). Área focal de hiperfixação do traçador.



Figure 6: Bone scintigraphy (detail of right hand). Focal Area of radiotracer hyperfixation.

colágeno, mas sem outras características definidas.⁸ Aproximadamente dois terços desses tumores estão localizados dentro do músculo esquelético. Poucos casos de origem cutânea, como o descrito neste trabalho, têm sido reportados.^{9,10} Localizações excepcionais foram relatadas, como conjuntiva,¹¹ úlcera traumática da perna, lábio inferior em local de carcinoma epidermóide tratado previamente com radioterapia, cicatrizes de cirurgias prévias,⁹ couro cabeludo⁷ e cicatrizes de queimadura.^{2,12,13}

É classificado, quanto à localização, em superficial e profundo. A forma superficial é muito rara e está confinada à pele e ao subcutâneo, podendo estar aderida à fáscia. A forma profunda estende-se da pele ao longo da fáscia até o músculo ou pode estar localizada inteiramente dentro do músculo.⁴

A histogênese precisa desse tumor não foi estabelecida. Cinco subtipos histológicos distintos são reconhecidos: pleomórfico, mixóide, células gigantes, inflamatório e angiomatóide.^{1,14} Estudos ultra-estruturais recentes demonstram a presença de células histiocíticas e mesenquimais.¹⁵

Clinicamente e na histopatologia podem assemelhar-se a melanoma maligno, carcinoma epidermóide, dermatofibrossarcoma protuberante, fibroxantoma atípico e leiomiossarcoma. O diagnóstico torna-se possível por meio da correlação clinicopatológica, do uso de critérios adicionais da histologia e da imuno-histoquímica. A correta interpretação é importante, uma vez que prognóstico e tratamento variam significativamente nessas entidades.^{1,4}

Excisão ampla é recomendada, devido ao alto grau de recorrência local (aproximadamente 44%) e metástases, mais comumente para os pulmões, em torno de 42% dos casos.^{2,5,7,8} A presença de metástase usualmente está associada a prognóstico pobre. FHM primário da pele pode ter prognóstico superior a tumor homólogo originado em tecido mole mais profundo e retroperitônio.¹⁵

A cirurgia micrográfica de Mohs tem mostrado resultados superiores à excisão convencional no que diz respeito à recorrência local.⁴

Este trabalho demonstra um caso de FHM localizado em extremidade digital de paciente jovem, clinicamente sugestivo de carcinoma epidermóide. Os estudos anatomopatológicos e imuno-histoquímicos, no entanto, revelaram tratar-se de neoplasia maligna, ulcerada, infiltrante, mal diferenciada à custa de histiócitos e fibroblastos. O fato de ter sido extremamente difícil diagnosticar esse tumor antes dos exames

producing collagen, but without other defined characteristic.⁸ Approximately two thirds of these tumors are located in the skeletal muscle. Few cases of cutaneous origin, as described in this work, have been reported.^{9,10} Exceptional

locations have been described, such as the conjunctiva,¹¹ traumatic ulcer of the leg, inferior lip in place of an epidermoid carcinoma previously treated with radiotherapy, scars from prior surgery,⁹ scalp⁷ and burn scars.^{2,12,13}

According to their location they can be classified into superficial and profound. The superficial form is very rare and is confined to the skin and to the subcutaneous tissue, it may be adhered to the fascia. The profound form extends from the skin along the fascia until the muscle, or it can be located entirely within the muscle.⁴

The precise histogenesis of this tumor has not been established. Five different histological subtypes have been recognized: pleomorphic, mixoid, gigantic cells, inflammatory and angiomatoid.^{1,14} Recent ultrastructural studies have demonstrated the presence of histiocytic and mesenchymal cells.¹⁵

From a clinical and histopathologic perspective they can resemble malignant melanoma, epidermoid carcinoma, dermatofibrosarcoma protuberans, atypical fibroxanthoma and leiomyosarcoma. Diagnosis is possible through clinicopathological correlation and use of additional criteria from the histology and immunohistochemistry. A correct interpretation is important, since the prognostic and treatment vary significantly among those entities.^{1,4}

Ample excision is recommended, due to the high degree of local recurrence (approximately 44%) and metastasis, most commonly in the lungs (approximately 42% of cases).^{2,5,7,8} The presence of metastasis is usually associated with a poor prognostic. Primary MFH of the skin can have a more favorable prognostic than homologous tumor originated in more profound and retroperitoneal soft tissue.¹⁵

Mohs micrographic surgery has been showing better results than conventional excision in terms of local recurrence.⁴

This work demonstrates a case of localized MFH in the digital extremity of a young patient, clinically suggestive of epidermoid carcinoma. However, anatomicopathological and immunohistochemical studies showed that it was a malignant, ulcerated, infiltrative, poorly differentiated neoplasia based on histiocytes and fibroblasts. The fact that it was extremely difficult to diagnose this tumor before microscopic examination underscores the importance of "good documentation".

microscópicos reforça a importância do "bem documentar".

Adesarticulação do dígito foi realizada devido à grande extensão da lesão, atingindo grande parte do mesmo, e ao alto risco de recorrência local e metástases, segundo relatos na literatura.^{2,4,7,9,11,12} Três anos após a cirurgia não havia sinais clínicos ou laboratoriais de recidiva do tumor ou lesões a distância, reafirmando que a excisão radical desse tipo de lesão é imperativa. No entanto, talvez tivesse sido possível evitar, neste caso, a amputação de todo o quirodáctilo se, por ocasião da primeira tentativa de retirada da lesão, o cirurgião tivesse enviado a peça para exame anatomopatológico, o que teria aumentado a probabilidade de ter diagnosticado o tumor em fase mais precoce, podendo-se indicar uma excisão mais conservadora. □

Disarticulation of the digit was performed due to the great extension of the lesion, involving the greater part, and according to reports in the literature due to the high risk of local recurrence and metastasis.^{2,4,7,9,11,12} Three years after the surgery there were no clinical or laboratory signs of recurrence of the tumor or distant lesions, reaffirming that radical excision of this type of lesion is imperative. Nevertheless, in this case it might have been possible to avoid amputation of the whole finger if, at the first attempt to excise the lesion, the surgeon had forwarded part of tumor for anatomicopathological exam. This would have increased the probability of diagnosing the tumor in an earlier stage and a more conservative excision could have been indicated. □

REFERÊNCIAS / REFERENCES

1. Ichikawa E, Asano S, Okabe S, Itami M, Ohara K. A case of cutaneous malignant fibrous histiocytoma. *J Dermatol.* 1996; 23: 535-8.
2. Ugurlu K, Turgut G, Kabukcuoglu F, Ozcan H, Sanus Z, Bas L. Malignant fibrous histiocytoma developing in a burn scar. *Burns.* 1999; 25: 764-7.
3. De Nictolis M, Tommasoni S, Goteri G, Giangiacomi M, Attardo S, Mobili M *et al.* Angiomatoid malignant fibrous histiocytoma. Clinicopathologic and immunohistochemical study of a case. *Minerva Chir.* 1993; 48: 649-52.
4. Hafner J, Schutz K, Morgenthaler W, Steiger E, Meyer V, Burg G. Micrographic Surgery ('Slow Mohs') in cutaneous Sarcomas. *Dermatology.* 1999; 198: 37-43.
5. Fanburg-Smith JC, Spiro IJ, Katapuram SV, Mankim HJ, Rosenberg AE. Infiltrative subcutaneous malignant fibrous histiocytoma: a comparative study with deep malignant fibrous histiocytoma and an observation of biologic behaviour. *Ann Diagn Pathol.* 1999; 3: 1-10.
6. Rothman AE, Lowitt MH, Pfau RG. Pediatric Cutaneous malignant fibrous histiocytoma. *J Am Acad Dermatol.* 2000; 42: 371-3.
7. Camacho FM, Moreno JC, Murga M, Proano J, Cantillana J, Naranjo M *et al.* Malignant fibrous histiocytoma of the scalp. Multidisciplinary treatment. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 1999; 13: 175-82.
8. Mackie RM. Soft tissue tumors. In: Champion RH, Burton JL, Ebling FJG, editores. *Textbook of Dermatology.* 5th ed. Boston: Blackwell Scientific Publications; 1992. p. 2081.
9. Berth-Jones J, Fletcher A, Graham-Brown R. Cutaneous malignant fibrous histiocytoma. A rare but serious malignancy. *Acta Derm Venereol.* 1990; 70: 254-6.
10. Kearney MM, Soule EH, Ivins JC. Malignant fibrous histiocytoma. *Cancer.* 1980; 45: 167-78.
11. Pe'er J, Levinger S, Chirambo M, Ron N, Okon E. Malignant fibrous histiocytoma of the skin and the conjunctiva in xeroderma pigmentosum. *Arch Pathol Lab Med.* 1991; 115: 910-4.
12. Cocks WM, Tomlinson JA. Malignant fibrous histiocytoma developing in burn scar of the ear. *Burns.* 1993; 19: 241-3.
13. Yamamura T, Aozosa K, Honda T *et al.* Malignant fibrous histiocytoma developing in a burn scar. *Br J Dermatol.* 1984; 110: 725-30.
14. Enzinger FM. Angiomatoid malignant fibrous histiocytoma. *Cancer.* 1979; 44: 2147-57.
15. Headington JT, Niederhuber JE, Repola DA. Primary malignant fibrous histiocytoma of the skin. *J Cutan Pathol.* 1978; 5: 329-38.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA: / MAILING ADDRESS:

Roberta Cardoso de Siqueira
 Av. Agamenon Magalhães, 4775 - SL. 201,
 CEP 50070-160 Ilha do Leite, Recife - PE
 Tel.: (81) 3222-2602 / 3231-0180 Fax: (81) 2125-7402
 E-mail: robertasiqueira@allbynet.com.br