

Recurrence of atypical fibroxanthoma. Diagnosis and treatment

Fibroxantoma atípico recidivado. Diagnóstico e tratamento

Leandro Ricardo Mattioli¹, Lyzandro Mattioli², Giovani Mattioli³, Sandra Zucchi de Moraes Mattioli⁴, Carlos Eduardo Moura⁴, Alexandre Kirschnick⁵.

1) Especialista em Otorrinolaringologia. Médico Otorrinolaringologista.

2) Especialista em Clínica Cirúrgica. Médico Cirurgião Geral.

3) Acadêmico de Medicina.

4) Especialista em Anestesiologia. Médico Anestesiologista.

5) Especialista em Patologia. Médico Patologista.

Instituição: Clínica Porto União Associação de Proteção à Maternidade e à Infância.
Porto União / SC – Brasil.

Endereço para correspondência: Ricardo Leandro Mattioli - Rua Matos Costa, 33, SL402 – Centro - Porto União / SC – Brasil - CEP 89400-000. Telefone: (+55 42) 3523-4050 - E-mail: lmattioli@gmail.com

Artigo recebido em 19 de agosto de 2010. Artigo aprovado em 5 de fevereiro de 2011.

RESUMO

Introdução: Os sarcomas de partes moles (SPM) correspondem a apenas 1% dos tumores malignos da população adulta. O SPM mais frequente é o histiocitoma fibroso maligno (HFM) que apresenta comportamento caracterizado pela tendência a invasão dos tecidos adjacentes e disseminação metastática precoce. Uma de suas variantes é o fibroxantoma atípico (FA).

Objetivo: Descrever um caso de provável recidiva de FA submetido a tratamento cirúrgico e apresentação de uma revisão da literatura.

Relato do caso: Paciente do gênero feminino, de 63 anos, apresentando massa em face com cerca de quatro centímetros e história de ressecção prévia de lesão em mesma topografia. A paciente foi submetida à ressecção cirúrgica com diagnóstico de FA.

Conclusão: O FA é um tumor raro de difícil diagnóstico histológico. O correto diagnóstico histológico e acompanhamento do paciente são de fundamental importância.

Palavras-chave: sarcoma, histiocitoma fibroso maligno, neoplasias de tecidos moles, neoplasias otorrinolaringológicas.

INTRODUÇÃO

Dos tumores malignos da população adulta apenas 1% são sarcomas de partes moles (SPM) (1). Destes, 5 a 16% ocorrem na região da cabeça e pescoço (2,3). O histiocitoma fibroso maligno (HFM) é um tumor raro e há poucos casos descritos na literatura, havendo com isso dificuldade para definir o prognóstico e tratamento⁴. Foi descrito na década de 60 como um tipo distinto de SPM, e tem sido o tipo histológico mais diagnosticado desde então. O fibroxantoma atípico (FA) é uma de suas variantes. Os SPM apresentam comportamento agressivo, tendência à invasão e disseminação metastática precoce. Apresentamos um caso de provável recidiva de FA após dois anos, submetido a tratamento cirúrgico e uma breve revisão da literatura.

RELATO DO CASO

Paciente do gênero feminino, com 63 anos, procurou atendimento com queixa de aumento de volume em face (bochecha), à esquerda, com seis meses de evolução e crescimento rápido nos últimos dois meses. Negava

outros sintomas e patologias. Porém, relatava história de ressecção de lesão cutânea sobre a mesma localização há cerca de dois anos. Cujo exame histopatológico havia sido inconclusivo sobre a linhagem histológica, porém, assegurava margens livres e nenhum estudo complementar foi realizado para conclusão diagnóstica.

Ao exame físico apresentava aumento de volume subcutâneo em face à esquerda, de consistência fibroelástica, regular, medindo aproximadamente quatro por dois centímetros, móvel em relação à profundidade e aparentemente fixo à pele suprajacente, onde se visualizava cicatriz de cirurgia prévia. Não apresentava linfonodos cervicais palpáveis. À tomografia computadorizada (TC) observava-se aumento de volume em plano subcutâneo de face à esquerda, com captação pelo meio de contraste e plano de clivagem com a glândula parótida esquerda profundamente. Foi realizada punção aspirativa por agulha fina que mostrou apenas atípicas celulares. Neste período houve aumento do volume da lesão e aparente infiltração da epiderme.

Devido a suspeita de neoplasia maligna com evolução rápida, optou-se por ressecção cirúrgica da lesão

acompanhada de exame de congelação intra-operatório. Esta não foi capaz de definir a linhagem histológica, porém confirmou tratar-se de neoplasia maligna invasiva. A ressecção foi realizada com margens de segurança e incluiu a pele suprajacente. Foi realizado fechamento primário e no pós-operatório a paciente apresentou fístula salivar, tratada com curativo compressivo e com cicatrização após 15 dias.

O exame anatomopatológico mostrou neoplasia maligna indiferenciada, caracterizada pela proliferação de células fusiformes, epitelioides e algumas pleomórficas, envolvendo a derme e subcutâneo. Observando-se ocasionais figuras de mitose. As margens cirúrgicas estavam livres. O estudo imunoistoquímico revelou expressão para CD10, favorecendo o diagnóstico de fibroxantoma atípico (fibrohistiocitoma maligno superficial). O tumor foi estadiado como pT1a N0 M0 - estadiado IIB (UICC 2006). Não foi optado por realização de radioterapia complementar ou quimioterapia. A paciente encontrava-se sem sinais de recidiva local ou metástase à distância quando, após quatro meses foi detectado ao exame clínico novo tumor na topografia do corpo da mandíbula à esquerda, em área que não fazia contato com a lesão ressecada. A biópsia deste tumor mostrou tratar-se de FA. A Paciente foi encaminhada para um hospital terciário para dar sequência ao tratamento, já que, este requeria neste momento uma ressecção mais extensa com posterior reconstrução de mandíbula. A qual foi realizada assim também como radioterapia complementar.

DISCUSSÃO

Os SPM correspondem a apenas 1% de todos os casos de câncer da região da cabeça e pescoço (5). São agrupados devido às similaridades em sua aparência patológica, apresentação clínica e história natural, embora apresentem diferentes origens celulares (3,6). O HFM é um tumor raro, mas que pode apresentar-se na região da cabeça e pescoço devendo fazer parte do diagnóstico diferencial das lesões cervicais primárias. Uma de suas variantes é o FA. O comportamento clínico é caracterizado pela tendência a invasão dos tecidos moles adjacentes e disseminação metastática precoce (7). Ocasionalmente estes tumores são associados à síndromes genéticas ou irradiação prévia. Na maioria das vezes não existe etiologia clara (2).

Homens são mais acometidos que as mulheres (3:2). A apresentação mais comum é como aumento de volume não doloroso (5). Muitos sintomas podem ocorrer dependendo da localização do tumor (2). O exame físico geralmente revela tumor submucoso ou subcutâneo com distorção ou destruição das estruturas adjacentes. TC e

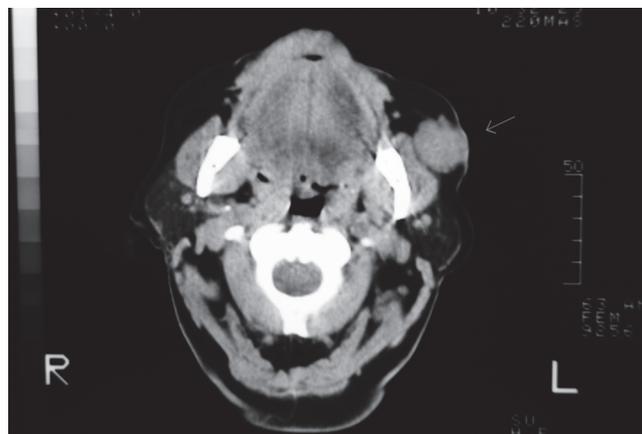


Figura 1. Lesão tumoral em plano subcutâneo de face esquerda. Observa-se plano de clivagem com a glútea para esquerda profundamente.

Ressonância Magnética (RM) são os exames de escolha na maioria dos casos e fornecem informações sobre envolvimento ósseo, extensão e metástase linfonodal além de tamanho e localização (2). Estes exames podem ser usados de forma complementar, principalmente no planejamento cirúrgico (8). Porém, para o diagnóstico histológico, além das características microscópicas, é necessária a realização de análise imunoistoquímica (9).

Os fatores de importância prognóstica são: grau histológico, localização, tamanho e envolvimento linfonodal (7). O HFM é considerado em geral uma lesão de alto grau de malignidade (10,11). Quanto à localização na região da cabeça e pescoço, é considerada de pior prognóstico com taxas de recorrência maiores e sobrevida específica para doença menor (12). Tumores com mais de três centímetros de diâmetro afetam negativamente o prognóstico. Os dados da literatura mostram que a margem cirúrgica comprometida está entre os mais importantes fatores prognósticos, afetando o controle local, embora sua significância como determinante de sobrevida permaneça incerta (13). No estudo de BELAL et al. (3), margens microscópicas positivas foram associadas a aumento da recorrência local. Este autor encontrou também correlação significativa entre margens adequadas e sobrevida livre de doença assim como sobrevida geral. Na região da cabeça e pescoço as altas taxas de margens comprometidas são reflexo da intimidade de relações entre as estruturas adjacentes. A recorrência local ocorre em cerca de 20% dos casos, porém a maior causa de morte é metástase à distância. A sobrevida é de 40% nas maiores séries, variando de 19 a 75% (5). Os autores diferem se a recorrência local propriamente dita é causa de disseminação à distância e aumento da mortalidade (5,14).

A base do tratamento é a ressecção cirúrgica ampla com margens livres (1,3). Alguns autores consideram o esvaziamento cervical eletivo não necessário já que metástases regionais são incomuns. Radioterapia pós-operatória é essencial em margens acometidas (3). É recomendada também em tumores irresssecáveis e margens exíguas. O papel da quimioterapia adjuvante é controverso (3), sua principal indicação é para os casos de doença metastática (15).

Neste caso de FA a paciente apresentava um tumor facial com ausência de metástases e que provavelmente tratava-se de uma recorrência local da lesão ressecada há dois anos, porém, sem diagnóstico histopatológico. Optou-se pelo tratamento cirúrgico, associado à congelação intra-operatória, devido à grande suspeita de malignidade, dificuldade diagnóstica e evolução rápida no momento da investigação pré-operatória. A congelação intra-operatória não foi capaz de definir o diagnóstico histológico, já que este só pode ser definido após imunoistoquímica. Após o diagnóstico histológico de FA (HFM) não foi realizado esvaziamento cervical devido à ausência de comprometimento regional aos exames clínico e radiológico. Também optamos pela não realização da radioterapia complementar acreditando numa pequena possibilidade de recidiva devido ao estadiamento do tumor e às margens amplas da ressecção (mínimo de 1 cm) asseguradas pela análise microscópica. A literatura existente é imprecisa quanto à margem mínima de segurança. A quimioterapia não foi utilizada em vista das controvérsias observada na literatura. Porém após quatro meses da cirurgia ocorreu o surgimento de novo tumor em face à esquerda, que após biopsia, mostrou tratar-se de FA. A paciente foi encaminhada para um hospital terciário para dar sequência ao tratamento.

CONCLUSÃO

O FA é uma patologia rara e de difícil diagnóstico histológico. A cirurgia com ressecção ampla da lesão é à base do tratamento. A identificação histológica do tumor é de fundamental importância, assim como o acompanhamento pós-operatório. Neste caso o diagnóstico histológico da lesão primária proporcionaria melhor planejamento pré-operatório e intervenção cirúrgica precoce após a recidiva local.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Salo JC, Lewis JJ, Woodruff JM. Malignant fibrous histiocytoma of the extremity. *Cancer*, 1999;85:1765-72.
2. Sturgis EM, Potter BO. Sarcomas of the head and neck region. *Curr Opin Oncol*, 2003;15:239-52.
3. Belal A, Kandil A, Allam A, Khafaga Y, Husseiny G, El-Enbaby A, Memon M, Younge D, Moreau P, Gray A, Schultz A. Malignant fibrous histiocytoma a retrospective study of 109 cases. *Am J Clin Oncol*, 2002;25(1):16-22.
4. Barbosa FH, Rangel MO, Coelho SR, Patrocínio JA, Patrocínio LG. Histiocitoma fibroso maligno de laringe. *Arquivos Internacionais de Otorrinolaringologia*, 2006, 10-3:242-244.
5. Huber GF, Matthews TW, Dort JC. Soft-tissue sarcomas of the head and neck: a retrospective analysis of the Alberta experience 1974 to 1999. *Laryngoscope*, 2006;116:780-85.
6. Fujimura T, Okuyama R, Terui T, Okuno K, Masu A, Masu T, Chiba S, Kunii T, Tagami H, Aiba S. Myxofibrosarcoma (myxoid malignant fibrous histiocytoma) showing cutaneous presentation: report of two cases. *J Cutan Pathol*, 2005;32:512-15.
7. Rosenberg SA, Glatstein EJ. Perspectives on the role of surgery and radiation therapy in the treatment of soft tissue sarcomas of the extremities. *Semin Oncol*, 1981;8:190-200.
8. Patel SC, Silbergleit R, Talati SJ. Sarcomas of the head and neck. *Top Magn Reson Imaging*, 1999;10:362-375.
9. Han M, Lee BJ, Jang YJ, Chung YS. Clinical value of office-based endoscopic incisional biopsy in diagnosis of nasal cavity masses. *Otol Head & Neck Surg*, 2010;143:341-347.
10. Farhood AI, Hajdu SI, Shiu MH. Soft tissue sarcomas of the head and neck in adults. *Am J Surg*, 1990;160:365-69.
11. Lawrence W Jr. Operative management of soft tissue sarcomas: impact of anatomic site. *Semin Surg Oncol*, 1994;10:340-46.
12. LeVay J, O'Sullivan B, Catton C. Outcome and prognostic factors in soft tissue sarcoma in the adult. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 1993;27:1091-99.
13. Evans RA. Soft tissue sarcoma: the enigma of local recurrence. *J Surg Oncol*, 1993;53:88-91.
14. Pisters PW, Harisson LB, Leung DH. Long-term results of a prospective randomized trial of adjuvant brachytherapy in soft tissue sarcoma. *J Clin Oncol*, 1996;14:859-68.
15. Fell W, Housini I, Marple B. Radiation-induced malignant fibrous histiocytoma of the head and neck. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 1998;118:527-529.