



SBD
Sociedade Brasileira de
Cirurgia Dermatológica

Surgical & Cosmetic Dermatology



www.surgicalcosmetic.org.br/

Sarcoma fibromixóide de baixo grau: importante diagnóstico diferencial nas lesões tumorais acrais

Low-grade fibromyxoid sarcoma: important differential diagnosis in acral tumor lesions

DOI: <http://www.dx.doi.org/10.5935/scd1984-8773.2022140094>

RESUMO

O sarcoma fibromixóide de baixo grau (SFBG) é um sarcoma de células fusiformes raro, indolente, porém com risco de recorrência e metástase. Reportamos o caso de um homem de 34 anos, com tumor no polegar recidivado após exérese, há oito anos, com crescimento lento e progressivo. O exame anatomicopatológico foi sugestivo de SFBG. Procedeu-se à desarticulação da falange. O paciente mantém seguimento, sem evidências de metástases. Apesar de raro, reconhecer o diagnóstico de um SFBG é importante, levando-se em conta seu risco potencial de recorrências e metástases, principalmente como diagnóstico diferencial de tumorações de partes moles acrais.

Palavras-chave: Dermatologia; Neoplasias; Sarcoma

ABSTRACT

Low-grade fibromyxoid sarcoma (LGFS) is a rare, indolent spindle cell sarcoma with a risk of recurrence and metastasis. We report the case of a 34-year-old man with a tumor in his thumb that had recurred after excision eight years ago, with slow and progressive growth. The pathological examination was suggestive of SFBG, and we proceeded with the disarticulation of the phalanx. The patient remains in follow-up, with no evidence of metastases. Although rare, it is essential to recognize the diagnosis of an LGFS with its potential risk of recurrences and metastases, especially as a differential diagnosis of acral soft tissue tumors.

Keywords: Dermatology; Neoplasms; Sarcoma

Relato de Caso

Autores:

Flavia de Oliveira Valentim¹
Anna Carolina Miola¹
Hélio Amante Miot¹

¹ Universidade Estadual Paulista,
Dermatologia, Botucatu (SP),
Brasil.

Correspondência:

Anna Carolina Miola
Email: anna.c.miola@unesp.br /
Alternative email: anna_fmfp@yahoo.com.br

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflito de interesses: Nenhum.

Data de submissão: 21/09/2021

Decisão Final: 16/11/2021

Como citar este artigo:

Valentim FO, Miola AC, Miot HA.
Sarcoma fibromixóide de baixo grau:
importante diagnóstico diferencial
nas lesões tumorais acrais. Surg Cos-
met Dermatol. 2022;14:e20220094.



INTRODUÇÃO

O sarcoma fibromixóide de baixo grau (SFBG) é um sarcoma de células fusiformes raro e de crescimento lento, que tende a afetar adultos jovens e é comum no tronco e nas extremidades proximais.¹ Apesar de um curso clínico indolente, o SFBG pode evoluir para recorrência local e metástase, mais comumente para os pulmões.² Aqui, relatamos um caso raro de SFBG no polegar e seu tratamento.

RELATO DO CASO

Homem de 34 anos, lavrador, sem comorbidades, apresentou-se com tumor de 5cm de diâmetro no polegar direito, de crescimento lento e indolor, excisado no início do quadro, porém com recidiva local após oito anos. Ao exame dermatológico, evidenciou-se tumor de consistência endurecida, aderido, com aspecto multilobulado e telangiectasias visíveis, no polegar direito (Figuras 1 e 2). Foi realizada biópsia, que revelou neoplasia mesenquimal de células fusiformes com atipias citológicas,



FIGURA 1: Sarcoma fibromixóide de baixo grau. Tumor no polegar direito com 5 x 3 cm



FIGURA 2: Tumor no polegar direito, com exposição de telangiectasias e aspecto multilobulado

mas sem atividade mitótica relevante ou necrose, distribuídas em áreas colagênicas e mixóides na derme (Figura 3), sugerindo o diagnóstico de SFBG. Ressonância magnética (RM) foi realizada, detectando massa de aproximadamente 5 x 3cm, bem delimitada, lobulada, proximal ao tendão flexor longo. Foi realizada ressecção ampla com desarticulação ao nível da articulação metacarpofalangeana. Exame anatomopatológico confirmou o diagnóstico de sarcoma fibromixóide de baixo grau, com margens livres. O paciente não apresentou metástases ou recorrência após seis meses de seguimento.

DISCUSSÃO

Sarcoma fibromixóide de baixo grau (SFBG) é sarcoma de células fusiformes, raro e de crescimento lento, que tende a afetar adultos jovens.¹ Apesar do curso clínico indolente, SFBG é uma variante distinta de fibrossarcoma¹ e pode evoluir para recorrência local e metástase, particularmente a longo prazo.² Foi demonstrado que a maioria dos casos de SFBG abriga uma translocação comum t (7; 16) (q34; p11), produzindo um gene denominado FUS/GREB3L2, que é característico do SFBG, mas de significado incerto.³ Clinicamente, é uma massa profunda, indolor, bem delimitada, mais comum no tronco ou em membros inferiores.

Foi relatado em inúmeras localizações anatômicas, como cabeça, pescoço, coração e rim^{1,4,5}, no entanto a localização acral é atípica. Em uma revisão, foi possível encontrar 24 casos de SFBG acrais, sendo dois deles envolvendo uma falange ou unha.⁶

A confirmação diagnóstica requer a realização de uma biópsia incisional, cujo exame anatomopatológico evidencia áreas mixóides alternadas com áreas fibrosas e células levemente pleomórficas, celularidade baixa ou moderada e ausência de figuras mitóticas ou necrose. A punção aspirativa por agulha fina, por sua vez, pode dificultar o diagnóstico, pois os achados se

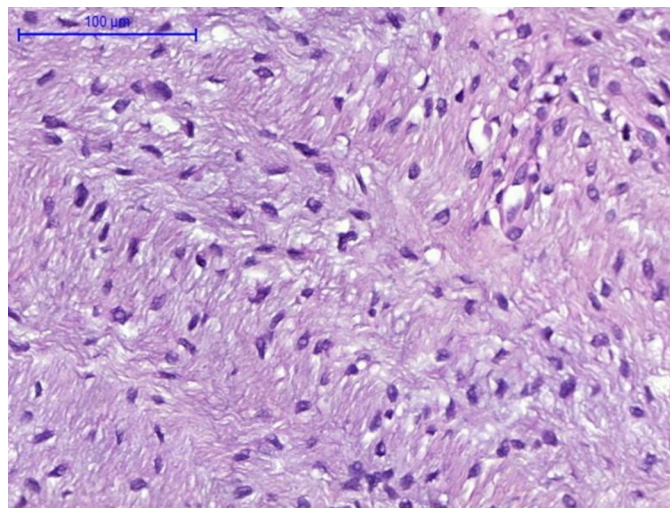


FIGURA 3: Área com estroma fibroso e mixóide com células fusiformes (H & E; aumento 100x)

sobrepõem a outras lesões mixoides.^{7,8} A imuno-histoquímica pode ser positiva para vimentina e outros marcadores, como Bcl-2, EMA e CD99, mas sem especificidade.¹ Ressonância magnética pode ser solicitada para determinar a área cirúrgica bem como para avaliar infiltração e/ou metástase local, sem achados patognomônicos.⁹ Os diagnósticos diferenciais comuns são fibromatose desmoide, fasciite nodular, perineurioma, neurofibroma, mixoma e tumor fibromixoide ossificante.¹

O tratamento consiste na excisão completa da lesão, o que pode ser desafiador de acordo com a localização. Não há

necessidade de terapia adjuvante, entretanto há o risco de recorrência ou metástase,⁶ características que justificam o seguimento de longo prazo.

CONCLUSÃO

SFBG em sítios acrais é incomum, podendo atrasar o diagnóstico e seu manejo adequado. É importante reconhecer e incluir o SFBG no diagnóstico diferencial dos tumores envolvendo sítios acrais, devido à sua capacidade de evoluir para recidivas tardias e metástases. ●

REFERÊNCIAS:

1. Mohamed M, Fisher C, Thway K. Low-grade fibromyxoid sarcoma: clinical, morphologic and genetic features. *Ann Diagn Pathol*. 2017;28:60–7.
2. Evans HL. Low-grade fibromyxoid sarcoma: a clinicopathologic study of 33 cases with long-term follow-up. *Am J Surg Pathol*. 2011;35(10):1450–62.
3. Reid R, Silva MV, Paterson L, Ryan E, Fisher C. Low-grade fibromyxoid sarcoma and hyalinizing spindle cell tumor with giant rosettes share a common t(7;16)(q34;p11) translocation. *Am J Surg Pathol* 2003;27:1229–36.
4. Mendoza AS, O'Leary MP, Peng SK, Petrie BA, Li AI, French SW. Low-grade fibromyxoid sarcoma of the sigmoid colon. *Exp Mol Pathol* 2015;98(2):300–3.
5. Chen N, Gong J, Nie L, et al. Primary intracranial low-grade fibromyxoid sarcoma with FUS gene rearrangement. *Neuropathology*. 2015;35(4):348–53.
6. Saab-Chalhoub MW, Al-Rohil RN. Low-grade fibromyxoid sarcoma of acral sites: case report and literature review. *J Cutan Pathol*. 2019;46(4):271–6.
7. Domanski HA, Mertens F, Panagopoulos I, Åkerman M. Low-grade fibromyxoid sarcoma is difficult to diagnose by fine needle aspiration cytology: a cytomorphological study of eight cases. *Cytopathology*. 2009;20(5):304–14.
8. Evans HL. Low-grade fibromyxoid sarcoma: a clinicopathologic study of 33 cases with long-term follow-up. *Am J Surg Pathol*. 2011;35(10):1450–62.
9. Chetverikova E, Kasenömm P. Low-Grade fibromyxoid sarcoma of the lateral skull base: presentation of two cases. *Case Rep Otolaryngol*. 2019;7917040.

CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES:

Flavia de Oliveira Valentim  ORCID 0000-0002-1600-3519

Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica da literatura.

Anna Carolina Miola  ORCID 0000-0001-8926-734X

Aprovação da versão final do manuscrito; elaboração e redação do manuscrito; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Hélio Amante Miot  ORCID 0000-0002-2596-9294

Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica do manuscrito.