

## CASE REPORT

### **Relato de caso: Sarcoma Fibromixóide de Baixo Grau com Rosetas Gigantes**

Low-grade fibromyxoid sarcoma with giant rosettes: case report.

Elton Pereira Teles Júnior\*; Pedro Henrique Borges Silvestre\*;  
Vanessa Maria Honório de Sá\*; Virgílio Ribeiro Guedes\*\*.

\* Acadêmicos de Medicina da UFT

\*\*Mestrando – Docente e Coordenador da disciplina de Patologia da Universidade Federal do Tocantins, Palmas (TO).

#### **RESUMO**

O sarcoma fibromixóide de baixo grau, conhecido como tumor de Evans, é um tumor de tecidos moles incomum. Predomina em adultos jovens acometendo preferencialmente sítios profundos, mais em ombros e região inguinal. Apresenta recorrência local com frequência e pode metastizar. À histopatologia encontramos alternância de áreas fibroides e mixóides, com discreta a moderada celularidade e células fibroblásticas fusiformes, com ou sem pleomorfismo nuclear e poucas figuras mitóticas. Padrão de crescimento em redemoinho. Relatamos um caso de lesão nodular em região peitoral de paciente masculino com 50 anos, cujo diagnóstico foi sarcoma fibromixóide de baixo grau com rosetas gigantes.

**Palavras chave:** Doenças raras; Sarcoma fibromixóide; Sarcoma de tecidos moles.

#### **ABSTRACT**

The low-grade fibromyxoid sarcoma, also known as Evans Tumor, is a rare soft tissue tumor. Occurs mostly in young adults and affects more often males than females. The low-grade fibromyxoid sarcoma typically arises in deep soft tissue, such as shoulders or inguinal region. Shows frequent recurrences in locu and may metastasize. Histologically, the tumors were composed of alternating fibrous and myxoid areas with various cellularity, cells were spindle shaped and displayed none to mild nuclear pleomorphism and rare mitotic figures, and a swirling, whorled growth pattern. A low-grade fibromyxoid sarcoma arising in the pectoral region of a 50 years man is described below.

**Key words:** Rare diseases; Fibromyxoid sarcoma; Soft tissue sarcoma.

## INTRODUÇÃO

O sarcoma fibromixóide de baixo grau foi primariamente observado por Evans em 1987, que descreveu dois casos de tumores com características enganosamente benignas à histologia, mas com curso metastizante a longo prazo (4). Em 1993 o autor anexou mais 10 casos aos primeiros casos descritos e estabeleceu os conceitos clinicopatológicos da nova entidade, e também sua denominação: sarcoma fibromixóide de baixo grau (5). Em seguida, outros autores através de séries ou relatos individuais de casos contribuíram para o estabelecimento da distinta condição descrita por Evans além de reiterar e complementar as características histopatológicas do tumor descoberto por ele (1,3,8,9,12).

O sarcoma fibromixóide de baixo grau predomina em adultos jovens (média de 29 anos) embora possa acometer crianças e idosos, verifica-se ainda acometimento ligeiramente maior do sexo masculino. Os principais sítios de localização do tumor são tecidos moles das seguintes regiões: ombro; coxa; e região inguinal. À histopatologia observamos um padrão de crescimento em redemoinho com células fibroblásticas fusiformes e alternância de áreas de estroma fibroide e mixóide. Há discreta a moderada celularidade, com ou sem pleomorfismo nuclear e poucas figuras mitóticas. Por fim podemos encontrar uma rica rede capilar nas áreas de estroma mixóide dentro de um tumor paradoxalmente hipovascularizado (6).

Trata-se de doença rara, com menos de 150 casos relatados até o ano de 2002, embora possivelmente muitos

casos deixem de ser diagnosticados devido à dificuldades técnicas. É uma neoplasia de características benignas e curso indolente que evolui com frequentes recidivas locais, embora os achados em diferentes estudos mostrem números divergentes: 9 a 68% de recidivas locais (7). Outra característica é seu potencial de malignização, embora também hajam variações estatísticas em diferentes trabalhos. A taxa de metástases, as quais sabemos ter como principal localização os pulmões(5) e ocasionalmente ossos(12), em diferentes estudos variou de 6 a 41%(7).

Relatamos no presente trabalho o caso de um paciente adulto de 50 anos, sexo masculino, com tumoração na parede torácica diagnosticada como sarcoma fibromixóide de baixo grau.

## RELATO DE CASO

Paciente masculino de 50 anos, procedente de Palmas-TO, com lesão nodular na região peitoral esquerda. Foi submetido à (excisão cirúrgica do tumor ou biópsia da lesão) e o material foi enviado para estudo anatomopatológico. À microscopia observamos neoplasia fusocelular em padrão de crescimento difuso, constituída por células alongadas de citoplasma indistinto eosinofílico, com moderado pleomorfismo nuclear. Foi observada alternância de regiões mais celulares com áreas hipocelulares e focos densamente colagenizados. Por vezes, esboçando padrão rosetóide com paliçada de células mais epitelióides na periferia. Mitoses são raras e não se observou focos de necrose.

O estudo imunohistoquímico foi realizado, sendo utilizados os seguintes

marcadores: actina de músculo liso; CD34; citoqueratinas; desmina; proteína S-100; e Proteína MDM2. Com resultados focalmente positivos para: actina de músculo liso 1A4; CD34 (antígeno de células hematopoéticas e pericitos QBEnd 10); Proteína MDM2 IF2. Os demais marcadores testados foram negativos: Citoceratinas (40, 48, 50 e 50,6 kDa AE1/AE3); Desmina D33 (filamento intermediário de célula muscular); Proteína S-100 Policlonal. Através das características clinicopatológicas e estudo imunohistoquímico chegou-se ao diagnóstico de sarcoma fibromixóide de baixo grau. Mais especificamente um sarcoma fibromixóide de baixo grau com rosetas gigantes.

## DISCUSSÃO

O sarcoma fibromixóide de baixo grau é uma neoplasia de tecidos moles, classificado pela OMS como tumor de partes moles fibroblástico e/ou miofibroblástico de agressividade intermediária, ou seja, a despeito das características benignas o tumor pode sofrer metástases (7). O tumor primário pode ocorrer em diversos locais do corpo, notadamente na região dos ombros, axilas e parede torácica, coxas, região inguinal e ainda nas nádegas, pescoço e períneo (5,9,13).

As recidivas são frequentes, embora séries variadas apresentem dados discrepantes possivelmente devido à pequena quantidade das amostras (9). As metástase também mostram incidência variável em diferentes trabalhos e têm como principal sítio os pulmões (3), foram também descritas metástases ósseas

(12). O atraso no diagnóstico desses tumores parece estar associado com a incidência aumentada de metástases (10).

Tais características exprimem a necessidade de diagnóstico precoce dos sarcomas fibromixóides de baixo grau e seu adequado tratamento e seguimento. Devido à baixa prevalência desses tumores na prática médica estima-se que existam casos sem diagnóstico adequado, configurando risco aumentado para o paciente (7).

A avaliação histopatológica, imunohistoquímica e mais recentemente a avaliação genética configuram as principais ferramentas diagnóstica para definir um sarcoma fibromixóide de baixo grau. Macroscopia: tumor bem circunscrito de superfície lisa e consistência firme, coloração variável. À histologia temos células fibroblásticas fusiformes de aspecto benigno arranjadas em redemoinhos ou lineares apresentando alternância de áreas de estroma fibroide e mixóide. Há discreta a moderada celularidade. As células tumorais fusiformes tem citoplasma levemente eosinofílico e núcleo ovóide hipercromático, com ou sem pleomorfismo nuclear e poucas figuras mitóticas. Por fim podemos encontrar uma rica rede capilar nas áreas de estroma mixóide nas quais temos áreas hipercelulares (perivasculares), dentro de um tumor paradoxalmente hipovascularizado(6,9,10).

Na avaliação imunohistoquímica temos como principais marcadores: anticorpos contra vimentina; actina de músculo liso; CD34; citoqueratinas; desmina; proteína S-100; e Proteína MDM2. Dentre todos os marcadores

listados a reação à vimentina se mostra mais sensível (embora não específica) e a única difusamente positiva. Os demais marcadores são ocasionalmente encontrados e focalmente positivos. Associados corroboram o diagnóstico dos sarcomas fibromixóides de baixo grau (9,10,13). Mais recentemente foi relatado um marcador mais sensível e com maior especificidade para os sarcomas fibromixóides de baixo grau, auxiliando ainda mais na diferenciação entre estes e outros tumores mesenquimais e outros sarcomas de baixo grau. Trata-se da proteína transmembrana MUC4, detectada por imunohistoquímica (2).

Análises citogenéticas identificaram uma translocação recorrente t(7;16) (q32-34;p11) que resulta em genes de fusão FUS/CREB3L2. Essa alteração foi detectada em 96% dos casos de sarcoma fibromixóide de baixo grau analisados, constituindo importante ferramenta para casos duvidosos (11).

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. DEVANEY, D.M. et al. Low-grade fibromyxoid sarcoma. **Histopathology**, s.l., v. 17, p. 463-479, 1990.
2. DOYLE, L.A. et al. MUC4 is a highly sensitive and specific marker for low-grade fibromyxoid sarcoma. **Am J Surg Pathol**, s.l., v. 35, n. 5, p. 733-741 maio. 2011.
3. DVORNIK, G. et al. Low grade fibromyxoid sarcoma. **Histopathology**, s.l., v. 30, p. 274-276, 1997.
4. EVANS, H.L. Low-grade fibromyxoid sarcoma. A report of two metastasizing neoplasms having a deceptively benign appearance. **Am J Clin Pathol**, s.l., v. 88, p. 615-619, 1987.
5. EVANS, H.L. Low-grade fibromyxoid sarcoma. A report of 12 cases. **Am J Surg Pathol**, s.l., v. 17, p. 595-600, 1993.
6. EVANS, H.L. Low-grade fibromyxoid sarcoma: a clinicopathologic study of 33 cases with long-term follow-up. **Am J Surg Pathol**, s.l., v. 35, n. 10, p. 1450-1462, out. 2011.
7. FOLPE, A.L.; van den BERG, E.; MOLENAARIN, W.M. Low grade fibromyxoid sarcoma. In: FLETCHER, C.D.M.; UNNI K.K.; MERTENS F. (Ed.). **World Health Organization Classification Tumour of soft tissue and bone**. Lyon: IARC; 2002. p. 104-105. Disponível em: <<http://www.iarc.fr/en/publications/pdfs-online/pat-gen/bb5/BB5.pdf>>. Acesso em: 23 abr. 2014.
8. FUKUNAGA, M.; USHIGOME, S.; FUKUNAGA, N. Low-grade fibromyxoid sarcoma. **Virchow Arch**, s.l., v. 429, p. 301-303, 1996.
9. GOODLAD, J.R.; MENTZEL, T.; FLETCHER, C.D.M. Low grade fibromyxoid sarcoma: clinicopathological analysis of eleven new cases in support of a distinct entity. **Histopathology**, s.l., v. 26, p. 229-237, 1995.
10. KEMPSON, R.L.; ROUSE, R.V. **Low grade fibromyxoid sarcoma**. Stanford School of Medicine. Disponível em: <[http://surgpathcriteria.stanford.edu/softfib/low\\_grade\\_fibromyxoid\\_sarcoma/printable.html](http://surgpathcriteria.stanford.edu/softfib/low_grade_fibromyxoid_sarcoma/printable.html)>. Acesso em: 23 abr. 2014.
11. MERTENS, F. et al. Clinicopathologic and molecular genetic characterization of low-grade fibromyxoid sarcoma, and cloning of a novel FUS/CREB3L1 fusion gene. **Lab Invest**, s.l., v. 85, n. 3, p. 408-415, mar. 2005. Disponível em: <<http://www.nature.com/labinvest/journal/v85/n3/full/3700230a.html>>. Acesso em: 23 abr. 2014.
12. SHIDHAM, V.B. et al. Low-grade fibromyxoid sarcoma: clinicopathologic case report with review of the literature. **Am J Clin Oncol**, s.l., v. 22, p. 150-155, 1999.
13. ZÁMEČNÍK, M.; MICHAL, M. Low-grade fibromyxoid sarcoma: a report of eight cases with histologic, immunohistochemical, and ultrastructural study. **Ann Diagn Pathol**, v. 4, p. 207-217, ago. 2000.