

Fibrohistiocitoma maligno de face: uma apresentação rara

Marina Vieira Rodrigues de Queiroz^I, Ana Carolina Tardin Rodrigues de Medeiros^I,
Talyta Moreira Demuner^I, Karina Demoner de Abreu Sarmenghi^{II}, Paulo Bittencourt Miranda^{III}

Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória (HSCMV), Vitória (ES), Brasil

RESUMO

Contexto: O fibrohistiocitoma maligno é um sarcoma de tecidos moles muito agressivo, com rara apresentação limitada à pele e tecido subcutâneo em face. O diagnóstico é anatomopatológico com auxílio da imuno-histoquímica. **Descrição do caso:** Este artigo relata o caso de um paciente com diagnóstico de fibrohistiocitoma maligno restrito à face com boa resposta terapêutica após exérese cirúrgica. **Discussão:** Tendo em vista a raridade dessa afecção, dificuldade diagnóstica devido ao quadro inespecífico e com rápida evolução, é importante lembrar desse possível diagnóstico e atuar precocemente. **Conclusões:** O diagnóstico precoce interfere de forma significativa na evolução do quadro, sendo necessária a manutenção do acompanhamento oncológico e dermatológico com o intuito de detectar precocemente recidivas locais e metástases a distância.

PALAVRAS-CHAVE: Histiocitoma fibroso maligno, face, neoplasias cutâneas, dermatologia, relatos de casos

INTRODUÇÃO

O fibrohistiocitoma maligno é uma neoplasia agressiva, classificada como um sarcoma pleomórfico indiferenciado.¹⁻² Essa afecção é mais comum em adultos e raramente ocorre como um tumor cutâneo primário.² Apesar da incidência ser desconhecida, a neoplasia geralmente se desenvolve entre a quinta e sétima décadas de vida, sendo mais comum em homens e na população caucasiana.²⁻³ Essa neoplasia acomete principalmente músculo estriado de coxas e tronco, sendo rara a apresentação em cabeça e pescoço de adultos.²⁻⁴ A maioria das lesões descritas está localizada abaixo da fáscia, sendo raramente confinadas à pele e tecido subcutâneo.⁵ O diagnóstico geralmente ocorre em estágios avançados e é realizado por exame anatomopatológico com auxílio da imuno-histoquímica.²⁻⁵ Possui prognóstico reservado em

muitos casos, com tendência à recorrência local e metástases sistêmicas.¹⁻²

Esse artigo relata um caso raro de fibrohistiocitoma maligno restrito à pele e tecido subcutâneo em região de face e reforça a importância do diagnóstico e tratamento precoces. O trabalho teve aprovação pelo Comitê de Ética e Pesquisa da Escola Superior de Ciência da Santa Casa de Misericórdia de Vitória (EMESCAM), número do parecer: 4.622.393 (30/03/2021).

RELATO DE CASO

Paciente de 66 anos, masculino, caucasiano, portador de doença de Parkinson e hipertensão arterial sistêmica, compareceu à consulta dermatológica queixando-se do surgimento de uma lesão em região mandibular direita há cinco meses.

^IResidentes de Dermatologia do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória, Vitória (ES), Brasil.

^{II}Dermatologista e chefe do ambulatório de dermatologia do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória, Vitória (ES), Brasil.

^{III}Anatomopatologista do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória (HSCMV), Vitória (ES), Brasil.

Endereço para correspondência:

Marina Vieira Rodrigues de Queiroz

Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória (EMESCAM)

R. Doutor João dos Santos Neves, 143 — Vitória (ES) — Brasil — CEP 29020-020

Tel. (27) 3212-7200 — E-mail: medvrqueiroz@gmail.com

Fontes de fomento: nenhuma. Conflito de interesse: nenhum.

Entrada: 3 de maio de 2021. Última modificação: 14 de maio de 2021. Aceite: 3 de junho de 2016.

Relatava um crescimento progressivo, sangramento frequente da lesão e uma perda ponderal de 14 quilos em dois meses.

Ao exame clínico, visualizava-se tumoração exofítica e indolor, eritematosa, friável, com bordos discretamente infiltrados e medindo cerca de dois centímetros, localizada em região mandibular direita (**Figura 1**). Foi procedida a biópsia incisional da lesão e o material foi enviado para exame anatomopatológico e imuno-histoquímico.

O exame anatomopatológico revelou neoplasia maligna ulcerada, com epiderme retificada e derme infiltrada por neoplasia mesenquimal mixoide fusocelular, evidenciando

atipias e pleomorfismos nucleares, sendo o estudo sugestivo de sarcoma de alto grau (**Figuras 2 e 3**).

O estudo imuno-histoquímico apresentou os marcadores pancitoqueratina e desmina negativos. Resultados positivos foram encontrados para CD34, CD 99, proteína S-qaq100, CD68, antígeno de proliferação celular ki67, actina de músculo liso e CDK4. Diante da correlação clínica, histopatológica e imuno-histoquímica, estabeleceu-se o diagnóstico de fibrohistiocitoma maligno mixoide.

O paciente foi encaminhado ao ambulatório de oncologia clínica para estadiamento e seguimento, o estudo de imagem



Figura 1. Lesão tumoral em região mandibular direita.

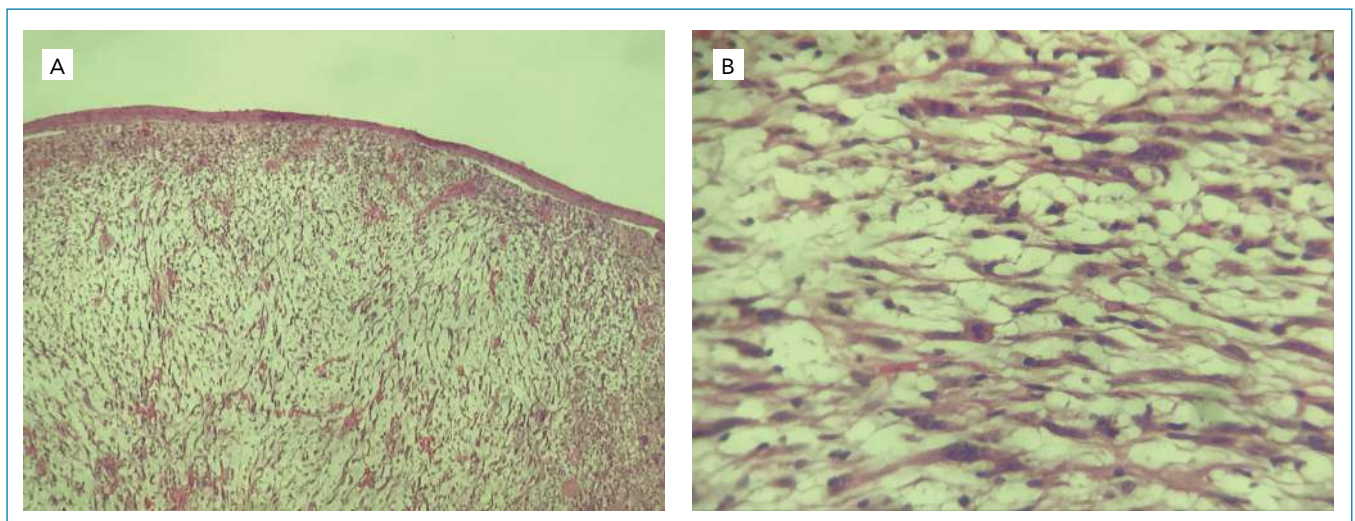


Figura 2. Imagem de microscopia óptica com aumento de 4X (A) e 40X (B). Coloração hematoxilina e eosina com visualização de epiderme retificada e derme infiltrada por neoplasia mesenquimal mixoide fusocelular.

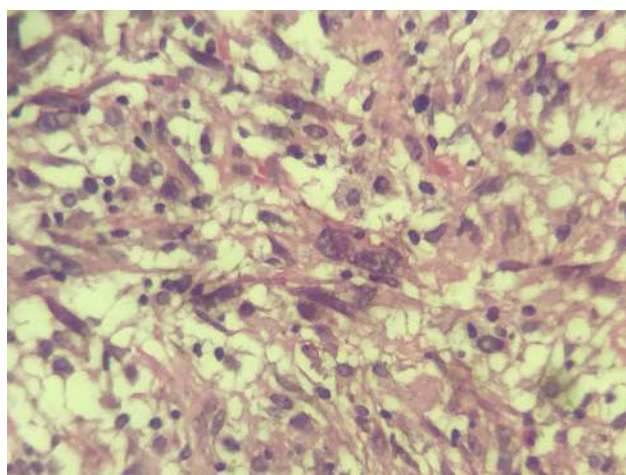


Figura 3. Imagem de microscopia óptica com aumento de 40X. Coloração hematoxilina e eosina, evidenciando atipias e pleomorfismos nucleares. Célula ao centro com binucleação.

não revelou sinais de metástases em tomografias de tórax, abdome, crânio e pescoço. Foi realizada ampliação de margens cirúrgicas, apresentando excelente resultado estético no pós-operatório (**Figura 4**). O paciente segue em acompanhamento com equipe de oncologia e dermatologia sem evidência de metástase e recidiva local.

DISCUSSÃO

Em pesquisa realizada em março de 2021, nas principais bases de dados sobre o tema nos últimos 10 anos (2012- 2021) observamos a importância do tema em questão (**Tabela 1**).

Sarcomas são neoplasias raras e constituem apenas 1% de todos os cânceres, sendo o fibrohistiocitoma maligno o sarcoma de partes moles mais frequente.^{3,7} Descrito pela primeira vez em 1964 e também denominado sarcoma pleomórfico indiferenciado de alto grau, o fibrohistiocitoma maligno surge de uma célula mesenquimal pluripotente.² A afecção acomete com maior frequência adultos do sexo masculino, caucasianos, com idade média de 50 a 70 anos e raramente ocorre na infância.¹ A neoplasia localiza-se tipicamente no músculo esquelético das extremidades, principalmente na região proximal dos membros e dedos. Acomete também o tronco, a cavidade abdominal e o retroperitônio,⁶ sendo incomum a localização na cabeça e na região de pescoço.⁷ Raramente apresenta-se confinado à pele e ao tecido subcutâneo, com incidência inferior a 10%.²

Existem cinco subtipos histológicos distintos: pleomórfico (70% dos casos), mixoide (20%), células gigantes (10%), inflamatório (8%) e angiomatoide (2%).⁴



Figura 4. Pós-operatório de ressecção tumoral.

Tabela 1. Resultados da busca sistematizada nas bases de dados com os descritores de saúde

Base de dados	Estratégia de Busca	Resultados
MEDLINE (via PubMed)	(Fibrous histiocytoma OR Pleomorphic histiocytoma) AND (malignant) AND (face)	39
ScienceDirect (via Elsevier)	(Fibrous histiocytoma OR Pleomorphic histiocytoma) AND (malignant) AND (face)	472
LILACS (via BVS)	(Fibrous histiocytoma OR Pleomorphic histiocytoma) AND (malignant) AND (face)	4

O diagnóstico é realizado pela correlação clinicopatológica, associado a critérios imuno-histoquímicos. O fibrohistiocitoma maligno frequentemente expressa vimentina, alfa-1-antitripsina, alfa-1-antiquimotripsina, fator XIIIa, CD68, CD10, CD34, CD99 e muito raramente apresenta expressão aberrante de Melan-A.⁵ O estudo imuno-histoquímico é frequentemente negativo para queratina, marcadores melanocíticos, CD45, S100 e marcadores musculares.

O tratamento preconizado é a ressecção cirúrgica ampla, devido ao alto risco de recorrência local. Estudos mostram que em até 45% dos casos há recidiva, mesmo após a excisão cirúrgica completa.⁸ A radioterapia pode ser associada ao tratamento adjuvante.⁷ Metástases ocorrem em cerca 5% a 55% dos casos, sendo os principais sítios acometidos o pulmão (90%), seguido de linfonodos (35%), ossos (8%) e fígado (1%). Metástases a distância são identificadas já no diagnóstico em 25%-35% dos pacientes.^{7,8}

O tamanho tumoral e profundidade são considerados os principais fatores prognósticos, sendo que tumores localizados no subcutâneo raramente dão origem a

metástases, apesar de serem capazes de gerar recorrência local.¹

CONCLUSÕES

Tendo em vista a raridade dessa afecção e diferentes apresentações do fibrohistiocitoma maligno, é importante lembrar dessa afecção e intervir precocemente. O diagnóstico precoce interfere de forma significativa na evolução do quadro, sendo necessária a manutenção do acompanhamento oncológico e dermatológico com o intuito de detectar precocemente recidivas locais e metástases a distância.

REFERÊNCIAS

1. Weiss SW, Enzinger FM. Malignant fibrous histiocytoma: an analysis of 200 cases. *Cancer*. 1978;41(6):2250-66. PMID: 207408; [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(197806\)41:6<2250::aid-cnrcr2820410626g3.0.co;2-w](https://doi.org/10.1002/1097-0142(197806)41:6<2250::aid-cnrcr2820410626g3.0.co;2-w).
2. Salerni G, Alonso C, Sanchez-Granel G, Gorosito M. Dermoscopic findings in an early malignant fibrous histiocytoma on the face. *Dermatol Pract Concept*. 2017;7(3):44-6. PMID: 29085719; <https://doi.org/10.5826/dpc.0703a09>.
3. Hurtado-Cordovi J, Avezbakiyev B, Frieri M, Freedman L, Gebre W. Cutaneous inflammatory malignant fibrous histiocytoma presenting with a leukemoid reaction: a case report and review of the literature. *Case Rep Med*. 2012;2012:798629. PMID: 22844297; <https://doi.org/10.1155/2012/798629>.
4. Sureda N, Bosch M, Valente E, Kurpis M, Ruiz A. Malignant Fibrohistiocytoma: cephalic location as infrequent presentation. *Arch Argent Dermatol*. 2008;58:55-9.
5. Siqueira RC, Jardim ML, Bandeira V, et al. Fibro-histiocitoma maligno de extremidade: relato de caso. *An Bras Dermatol*. 2004;79(5):569-73. <https://doi.org/10.1590/S0365-05962004000500007>.
6. Duran-Moreno J, Kontogeorgakos V, Koumariou A. Soft tissue sarcomas of the upper extremities: Maximizing treatment opportunities and outcomes. *Oncol Lett*. 2019;18(3):2179-91. PMID: 31404317; <https://doi.org/10.3892/ol.2019.10575>.
7. Sood R, Daw HA. Pleomorphic malignant histiocytoma: a rare skin cancer in a patient on azathioprine for ulcerative colitis. *BMJ Case Rep*. 2012;2012:bcr0320125957. PMID: 22761209; <https://doi.org/10.1136/bcr.03.2012.5957>.
8. Andrawes P, Hill DA, Ng M, Raval A, Culliford A 4th. Malignant Fibrous Histiocytoma of the Scalp with Skull Invasion: A Rare and Aggressive Presentation. *Cureus*. 2020;12(4):e7801. PMID: 32461868; <https://doi.org/10.7759/cureus.7801>.