

Fibrossarcoma Congênito: Relato de um Caso

Congenital Fibrossarcoma: Case Report

JOÃO GUIDUGLI NETO, JOSÉ PINUS

Unitermos: Fibrossarcoma, Congênito

Key Words: Fibrosarcoma, Congenital

Resumo: É apresentado o caso de um tumor congênito da região do ombro de uma criança recém-nascida. Após ressecção ampla o estudo histológico e ultraestrutural mostrou quadro consistente com um fibrossarcoma bem diferenciado. Ultraestruturalmente as células tinham retículo endoplasmático granular abundante, não havendo caracteres de miofibroblastos.

Introdução

Parece ter sido HUDSON⁵, em 1936, quem primeiro comunicou um caso de fibrossarcoma congênito. Desde então poucos casos tem sido relatados na literatura. Estudos posteriores de CHURG & ENZINGER¹ e de SOULE e PRITCHARD⁷ enfatizaram a similaridade morfológica destes tumores com os fibrossarcomas de adultos, bem como o seu melhor prognóstico.

Sendo raro e de interesse o estudo da entidade, animamo-nos a relatar um caso recentemente observado.

Relato de um caso

Criança que desde o nascimento apresentava lesão nodular saliente ao nível do ombro esquerdo, aparentemente sem relações com os planos profundos (Fig. 1). À cirurgia

encontrou-se massa mal delimitada medindo 2, 3 cm. Estendia-se desde o plano cutâneo até o plano fascial. Era brancacenta, finamente estriada e brilhante. Foi realizada biópsia pré-operatória por congelamento que mostrou tratar-se de lesão proliferativa do grupo fibrossarcoma ou tumor desmóide. Foi assim realizada ampla ressecção local.

O material obtido por meio da biópsia foi submetido a processamento rotineiro para obtenção de secções coradas pela técnica da hematoxilina-eosina (Fig. 2). Parte do material foi submetido a processamento para estudo ultraestrutural. Para isto, fragmentos de tumor foram fixados em solução de glutaraldeído a 2%, pós fixação em tetróxido de ósmio e incluídos em polilite 8001. Por meio de ultramicrotomo LKB, cortes semi-finos permitiram selecionar materiais cujos cortes ultra-finos foram corados pela técnica de Reynolds e examinados em eletromicroscópio Philips EM-420 (FIGURA 3).

Histologicamente, observamos neoplasia formada predominantemente por células fusiformes, sendo bastante compacta. Os núcleos tinham leve hipercromasia, sendo alongados e irregulares. As células formavam feixes densos que se entremeavam no derma e no tecido celular subcutâneo, sem delimitações. No plano de secção havia blocos isolados de grupos de células neoplásicas. As alterações nucleares eram de pequena monta, sendo leve a hipercromasia. Não havia células multi-nucleadas. Não havia focos de necrose, e a rede vascular era pouco abundante. A neoplasia pode,

Trabalho realizado no Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Israelita Albert Einstein

Endereço para correspondência:

Av. Albert Einstein, nº 627 / 701, CEP 05651-901, Morumbi, São Paulo, SP.

O processamento e o estudo ultraestrutural foram realizados em aparelhagem doada pela Fundación Federico.

sas e homogêneas. No interstício havia pequena quantidade de fibras colágenas delgadas. Não havia filamentos evidentes.

Comentários

O fibrossarcoma congênito parece ser entidade pouco freqüente (STOUT⁸) sendo similar morfológicamente ao fibrossarcoma do adulto (CHURG & ENZINGER¹; SOULE & PRITCHARD⁷). Este tem predominância entre os 25 e os 50 anos de idade (HADJU⁴). Embora tenha sido encontrado mais freqüentemente na coxa e na nádega (HADJU⁴), podem raramente ser vistos até em ossos (FAURE et al.²).

Histologicamente, devem ser diferenciados de fibromatoses congênicas. Segundo MACKENZIE⁶, estas tem maior tendência a serem nodulares, e histologicamente apresentam maior celularidade, raridade de figuras mitóticas e pleomorfismo nuclear (GUIDUGLI-NETO & CORDEIRO³).

É intrigante e não explicável por que estes tumores não seguem a distribuição promocional do tecido conjuntivo no corpo. Realmente, como no presente caso, os fibrossarcomas são muito mais freqüentes nos tecidos superficiais que nos profundos (STOUT & LATTES⁹).

STOUT⁸ já chamara a atenção para a menor letalidade destes tumores na infância; revendo 23 casos, mostrou recorrência em 9, metástases em 2 e morte em 3 pacientes.



Fig. 1 - Vista da lesão na região do ombro apresentada ao nascimento

baseada nestes critérios, ser classificada como sarcoma de baixo grau (bem diferenciado).

Ultraestruturalmente as células tinham contornos homogêneos. O citoplasma era rico em retículo endoplasmático rugoso, sendo este freqüentemente dilatado e preenchido por material eletrondenso. As mitocôndrias eram volumo-

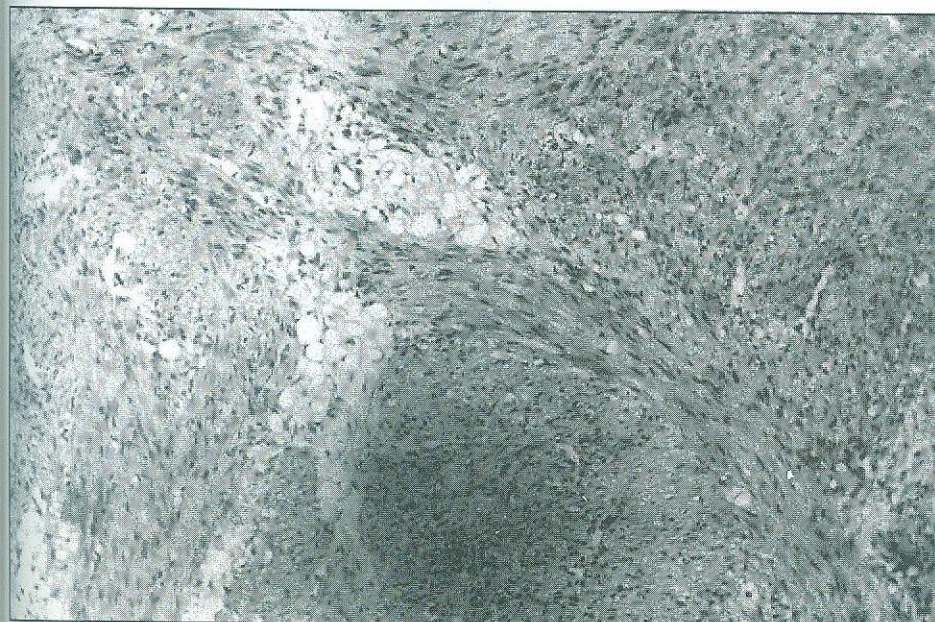


Fig 2 - Células neoplásicas fusiformes têm núcleos com atipias moderadas. Tecido gorduroso residual no centro é infiltrado pela neoplasia. (H.&E. 200x).

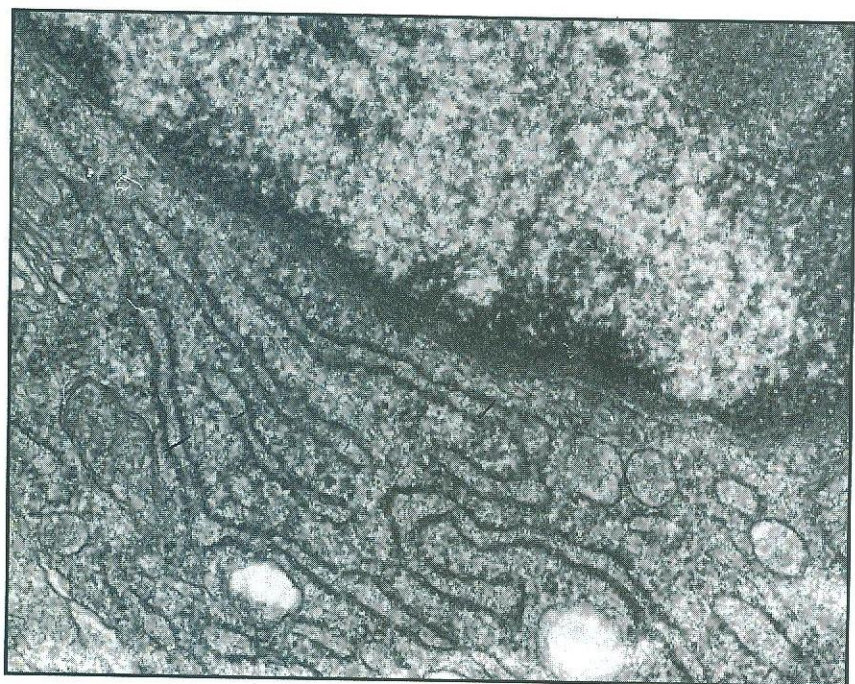


Fig. 3 - Eletromicrografia mostrando células com abundante retículo endoplasmático rugoso dilatado e com material eletrondenso no seu interior. À direita, há mitocôndria volumosa (aprox. 11.000 x).

Summary

Congenital fibrosarcoma.

It is presented the case of stillborn with a lump in the shoulder. After a wide resection the histologic and ultrastructural picture was characteristic of a low grade fibrosarcoma. The neoplastic cells had abundant rough endoplasmic reticulum and there were no characters of miofibroblasts.

Referências Bibliográficas

1. CHURG, E.R. & ENZINGER, F.M. - Infantile fibrosarcoma. Cancer 38:729-31, 1976.
2. FAURE, C.; GRUNER, M.; BACCON-GOBOD, L. Case report 149: infantile congenital fibrosarcoma of humerus. Skeletal Radiol. 6:208-11, 1981.
3. GUIDUGLI-NETO, J. & CORDEIRO, A.C. - Tumor desmoide: neoplasia ou processo cicatricial hiper-ativo. Rev. Med. IAMSPE, 10:3-6, 1979.
4. HADJU, S. LEA & FEBIGER - Differential diagnosis of soft tissue and bone tumors. Philadelphia. 1986.
5. HUDSON, O.C. - Intra-uterine fibrosarcoma of the foot: a case report. Amer. J. Cancer, 26:568-70, 1936.
6. MACKENZIE, O.H. - The fibromatoses: a clinicopathological concept. Brit. Med. J. 3:277-9, 1972.
7. SOULE, E.H. & PRITCHARD, D.J. - Fibrosarcoma in infants and children. Cancer, 40:1711-21, 1977.
8. STOUT, A.P. - Fibrosarcoma in infants and children. Cancer, 15:1028-40, 1962.
9. SOUT, A.P. & LATTES, R. - Tumors of the soft tissues. Washington, Armed Forces Institute of Pathology, 1967. (Atlas of tumor pathology, second series)

Cursos do Hospital A.C. Camargo

1993

Curso Básico de Cirurgia de Cabeça e Pescoço

01 a 03.06.93

II Curso de Onco-Urologia

01 a 03.07.93

III "Workshop" de Reabilitação em Cirurgia de Cabeça e Pescoço

16 a 17.07.93