

FIBROBLASTOMA DESMOPLÁSICO ENVOLVENDO A ARTÉRIA BRAQUIAL – UM CASO CLÍNICO ÚNICO

DESMOPLASTIC FIBROBLASTOMA ENTRAPPING BRACHIAL ARTERY – A UNIQUE CASE REPORT

N. Henriques Coelho, J. Meira, V. Martins, J. Campos, A. Coelho, R. Augusto, C. Semião, E. Pinto, Alexandra Canedo

Serviço de Angiologia e Cirurgia Vascular do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Recebido a 13 de junho de 2017

Aceite a 30 de janeiro de 2018

RESUMO

O fibroblastoma desmoplásico (FD), também conhecido como fibroma colagenoso, é uma neoplasia fibrosa benigna rara, de crescimento indolente, recentemente descrita. Ocorre predominantemente no tronco e membros superiores, podendo surgir em qualquer idade. Os autores descrevem um caso de uma doente do sexo feminino de 42 anos de idade com FD, com compromisso neurovascular do membro superior. Foi submetida a exérese em bloco da massa tumoral e artéria braquial, com reconstrução arterial (enxerto de interposição autólogo). A análise anatomopatológica foi consistente com FD e o diagnóstico foi validado por laboratório externo internacional¹. Trata-se da primeira descrição na literatura de um FD envolvendo um segmento arterial.

Palavras-chave

fibroblastoma desmoplásico, fibroma colagenoso, neoplasias de tecidos moles, *entrapment* da artéria braquial

ABSTRACT

Desmoplastic fibroblastoma (DF), also known as collagenous fibroma, is a rare benign fibrous tumor, recently described. It occurs predominantly in trunk and upper limbs, and can appear at any age. The authors describe a case of a 42-year-old female patient with DF, with upper limb neurovascular compromise. Patient was submitted to block excision of the tumor mass and brachial artery, with arterial reconstruction (autologous interposition graft). The anatomopathological analysis was consistent with DF and the diagnosis was validated by an international external laboratory¹. This is the first description in the literature of an DF involving an arterial segment.

Keywords

desmoplastic fibroblastoma, collagenous fibroma, neoplasm of connective and soft tissue, brachial artery entrapment

INTRODUÇÃO

O fibroblastoma desmoplásico (FD), também conhecido por fibroma colagenoso, é um tumor benigno raro descrito pela primeira vez em 1995, por Evans, ao publicar uma série de sete doentes com tumores fibrosos de tecidos moles com características distintas dos até então conhecidos^{1,2}. Fazendo jus à sua raridade, desde a sua primeira descrição até aos dias de hoje, encontram-se publicados na literatura menos de uma centena de casos de FD, sendo a maior série a de Miettinen e Fetsch³. Com origem no fibroblasto maduro, a etiologia desta neoplasia é ainda incerta embora comecem a

ser descritas alterações moleculares com implicações patogénicas potenciais⁴. Ocorre tipicamente pela 5ª-6ª década de vida, afetando mais frequentemente indivíduos do sexo masculino. O FD tem uma distribuição anatómica diversificada, sendo mais comum no membro superior e região cervical^{3,5,6}. Clinicamente apresenta-se como uma massa indolor, móvel, de crescimento lento, tipicamente localizada a nível do tecido subcutâneo ou na espessura do músculo esquelético. Ao exame histológico, o FD caracteriza-se pela presença de fibroblastos maduros fusiformes dispersos no seio de um estroma mixocolagenoso paucicelular, com atividade mitótica negligenciável³.

*Autor para correspondência.

Correio eletrónico: nunoc.90@gmail.com (N. Coelho).

O diagnóstico diferencial inclui uma variedade de lesões fibroblásticas reativas e neoplásicas, outros tumores fibrosos benignos e sarcomas de baixo grau que carecem de avaliação imunohistoquímica para serem descartados. Devido à inexistência de achados imagiológicos característicos, a excisão cirúrgica é, simultaneamente, o método de diagnóstico e o tratamento de escolha nos casos sintomáticos, não existindo relatos de recorrência tumoral. Estão descritos casos de FD com padrão de crescimento infiltrativo podendo envolver o músculo esquelético, tecido adiposo e até mesmo estruturas neurológicas e ósseas adjacentes^{3,7-9}. Os autores reportam um caso singular de um FD envolvendo um grande vaso.

CASO CLÍNICO

Os autores descrevem o caso clínico de uma doente do sexo feminino de 42 anos, com antecedentes de hipotireoidismo e hipertensão arterial. Foi referenciada a Consulta de Angiologia e Cirurgia Vascular por claudicação, parestesias e história de trombose venosa recorrente do membro superior esquerdo envolvendo a veia basílica e a veia axilar (2 episódios). A doente referia uma tumefação na face medial do braço com dois anos de evolução e crescimento progressivo. Ao exame objetivo era evidente o edema do membro, bem como uma marcada colateralidade venosa superficial. Os pulsos radial e cubital eram palpáveis, amplos e simétricos relativamente ao membro contralateral. De assinalar, porém, que, apesar de bilateralmente sobreponíveis em repouso, se verificava uma queda da pressão segmentar na artéria braquial esquerda após exercício (145 mmHg vs 100 mmHg). Na face medial do terço médio do braço, era visível e palpável uma massa bem delimitada, móvel e de consistência firme, não pulsátil. Ecograficamente era possível identificar uma estrutura fusiforme homogênea, sem evidência de quistos intersticiais, com 50x25 mm de maiores diâmetros. Esta lesão era isoecogénica com o músculo, não vascularizada e envolvia circunferencialmente a artéria braquial, causando compressão da veia basílica adjacente (figura 1).



Figura 1 Imagem ecográfica do FD: massa fusiforme de 50x25 mm, isoecogénica com o músculo, não vascularizada envolvendo circunferencialmente a artéria braquial (*).

Na angioressonância esta estrutura homogênea, isointensa com o músculo, não parecia causar diminuição do calibre da artéria braquial apesar de aparentemente não existir plano de clivagem definido com a parede da artéria (figura 2).

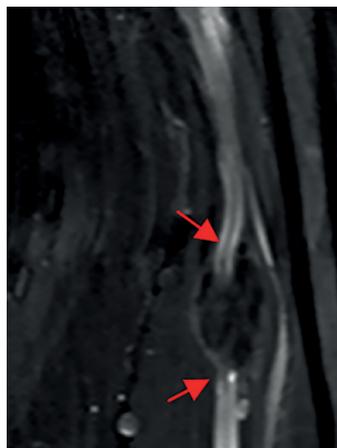


Figura 2 Imagem de angioRM do FD: estrutura homogênea, isointensa com o músculo, sem plano de clivagem aparente com a parede arterial.

A doente foi submetida a excisão da massa. Intra-operatória, constatou-se a existência de uma estrutura infiltrativa envolvendo a artéria braquial, estando intimamente aderente não só à veia basílica, mas também ao nervo cutâneo medial e ao nervo mediano (figura 3).

Dada a ausência de um plano de clivagem claro entre a massa

ressecada e a parede da artéria braquial e da veia basílica, optou-se por uma ressecção em bloco, com laqueação da veia basílica e reconstrução do leito arterial utilizando enxerto de interposição com veia grande safena invertida. O nervo mediano foi isolado e preservado.

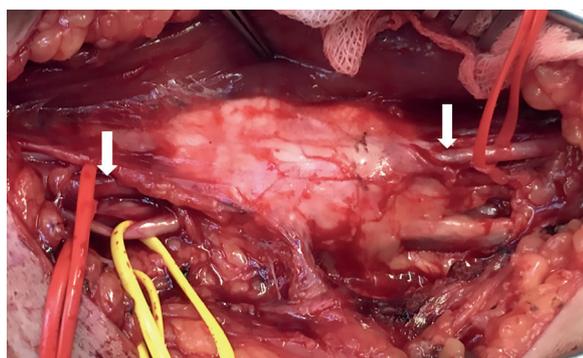


Figura 3 Aspecto intra-operatório. Massa infiltrativa envolvendo não só a artéria braquial (setas) como também estruturas neurológicas adjacentes e a própria veia basílica

Macroscopicamente, não se identificavam sinais de necrose ou hemorragia no interior desta massa ovoide de consistência duro-elástica, nem sinais de invasão intraluminal (figura 4 e 5).



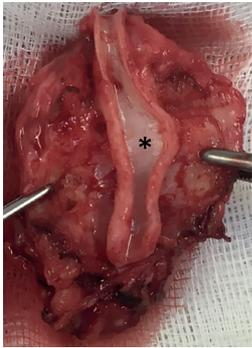


Figura 4 Peça no pós-operatório imediato. Artéria braquial (*).

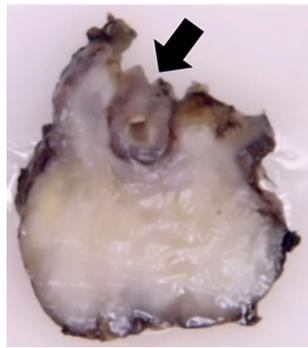


Figura 5 Aspeto macroscópico da lesão (após secção). De notar a íntima relação entre a lesão e a parede arterial (seta).

Ao exame histopatológico destacava-se a presença de fibroblastos embebidos num estroma hipocelular mixocolagenoso, sem citoatipias e sem qualquer evidência de figuras mitóticas ou áreas de necrose (figura 6 e 7).



Figura 6 HE 20x: Artéria braquial (*), envolta por lesão hipocelular mixocolagenosa.

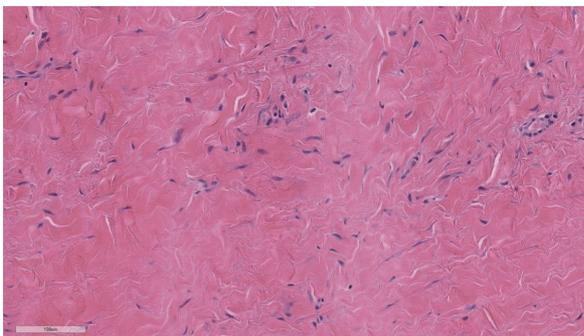


Figura 7 HE 200x: Áreas mais celulares, com fibroblastos fusiformes e estrelados, sem citoatipias ou figuras mitóticas e sem áreas de necrose.

As células eram imuno-negativas para SMA (*smooth cell actin*) e proteína S-100, sendo difusamente positivas para vimentina. Tendo em conta o curso clínico, os achados imagiológicos e anatomopatológicos foi efectuado o diagnóstico de fibroblastoma desmoplásico. Dada a raridade do diagnóstico, foi pedida colaboração de um centro externo de referência (*Brigham and Women's Hospital, Harvard Medical School*), que confirmou o diagnóstico.

Aos 8 meses de seguimento, a doente mantém pulsos braquial, cubital e radial e encontra-se assintomática, sem evidência de recorrência.

DISCUSSÃO

Na maioria dos casos descritos na literatura, os FD cursam com massas assintomáticas de crescimento lento. O presente caso revela uma apresentação atípica do FD com sintomatologia variada e evolutiva (trombose venosa recorrente, claudicação, parestesias, edema), resultante do crescimento do tumor e envolvimento de diferentes estruturas neurovasculares.

O diagnóstico diferencial de FD pode incluir uma grande variedade de lesões fibroblásticas reativas e neoplásicas. Na ausência de achados imagiológicos característicos, a inexistência da hipervascularização típica dos tumores de comportamento maligno e o aspeto paucicelular do FD podem ajudar no diagnóstico diferencial. Não obstante, apenas a análise imuno-histoquímica pode diferenciar os FD de outras neoformações, sendo a excisão cirúrgica realizada com intuito simultaneamente diagnóstico e terapêutico¹⁰⁻¹¹. No caso reportado a presença de sintomas limitantes da vida diária somava-se à incerteza diagnóstica e a excisão cirúrgica foi realizada.

CONCLUSÃO

Pela sua raridade e pelo reduzido número de casos descritos, o FD permanece uma entidade pouco reconhecida sendo muitas vezes confundido com lesões fibrosas reativas ou outros tumores fibrosos de tecidos moles.

O presente caso clínico é, tanto quanto sabemos, o primeiro descrito na literatura de um FD envolvendo um grande vaso e causando uma situação de *entrapment*.

BIBLIOGRAFIA

1. Evans, H. L. Desmoplastic fibroblastoma. A report of seven cases. *Am. J. Surg. Pathol.* 19, 1077-81 (1995).
2. Nielsen, G. P., O'Connell, J. X., Dickersin, G. R. & Rosenberg, A. E. Collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma): a report of seven cases. *Mod. Pathol.* 9, 781-5 (1996).
3. Miettinen, M. & Fetsch, J. F. Collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma): a clinicopathologic analysis of 63 cases of a distinctive soft tissue lesion with stellate-shaped fibroblasts. *Hum. Pathol.* 29, 676-82 (1998).
4. Nishio, J. Updates on the cytogenetics and molecular cytogenetics of benign and intermediate soft tissue tumors. *Oncol. Lett.* 5, 12-18 (2013).
5. Ogose, A. et al. Collagenous fibroma of the arm: a report of two cases. *Skeletal Radiol.* 29, 417-20 (2000).
6. Hasegawa, T., Shimoda, T., Hirohashi, S., Hizawa, K. & Sano, T. Collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma): report of four cases and review of the literature. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 122, 455-60 (1998).
7. Beggs, I., Salter, D. S. & Dorfman, H. D. Synovial desmoplastic fibroblastoma of hip joint with bone erosion. *Skeletal Radiol.* 28, 402-6 (1999).
8. Osipov, V., Carrera, G. F. & Report, C. Case Report Collagenous Fibroma (Desmoplastic Fibroblastoma) with Vertebral Body Erosion. 2009, 10-12 (2009).
9. Jaafari-ashkavandi, Z., Shirazi, M. Y. & Assar, S. Desmoplastic fibroblastoma in maxillary alveolar bone mimicking an odontogenic lesion: a novel case report with review of literature. *Turkish J. Pathol.* (2016). doi:10.5146/tjpath.2015.01355
10. Bonardi, M., Gianni, V. & Precerutti, M. CASE REPORT US and MRI appearance of a collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma) of the shoulder. 53-56 (2014). doi:10.1007/s40477-013-0051-8
11. Shuto, R. et al. CT and MR imaging of desmoplastic fibroblastoma. *Eur. Radiol.* 12, 2474-2476 (2002).

