
Fibrossarcoma Congênito

* Serapião, C.G.

** Bitar, A.

SERAPIÃO, C. G. e BITAR, A. Fibrossarcoma Congênito. Rev. Bras. de Cancerologia, Brasília, 28(3): 35 – 43. Maio/Junho, 1978.

Resumo: Os autores apresentam um caso de fibrossarcoma congênito de braço com metástases para fígado, rim, supra-renal e pulmões. Comentam os achados anátomo-patológicos e referem-se aos casos da literatura, com especial ênfase ao diagnóstico diferencial das fibromatoses.

São escassos os estudos realizados sobre as neoplasias malignas congênitas, e as referências, na maior parte, ainda são fundamentadas no trabalho básico de Wells, publicado em 1940⁽¹⁾, cujas informações do ponto de vista histopatológico são incompletas e impedem uma apreciação adequada quanto à natureza e comportamento dos tumores, sobretudo os de origem mesenquimatosa.

Em 1962, Stout⁽²⁾, revendo a literatura sobre os fibrossarcomas da infância em geral, considera as dificuldades da caracterização desses tumores não somente quanto aos critérios de malignidade, como à histogênese. Refere-se à existência de um único caso relatado por Hudson⁽³⁾, um recém-nato com tumor no pé, que nove meses após a ressecção não apresentava evidências de recorrência do tumor.

Entre seus 23 casos, estão incluídos três tumores presentes desde o nascimento, um dos quais, localizado no trapézio, é tratado aos 11 meses de idade e morre seis meses após, com metástases pulmonares. Quanto aos outros dois, não obtivera informações além de 8 meses e 2 anos, res-

pectivamente, após o tratamento cirúrgico.

Em 1965, Kauffman e Stout⁽⁴⁾, em uma revisão de 120 tumores mesenquimatosos congênitos da literatura, chamam atenção para a raridade com que aparecem as verdadeiras neoplasias, que nesta série foram responsáveis pela morte de nove crianças, respectivamente: seis rabdomiossarcomas, um mesenquimoma maligno, um fibrossarcoma e um leiomioma. Consideram que os tumores mesenquimatosos congênitos raramente se comportam como malignos e sugerem a existência de diferenças biológicas entre estes e seus correlatos que aparecem na vida adulta. Confirmam o diagnóstico de fibrossarcoma congênito em apenas quatro casos da literatura, três dos quais haviam sido relatados por Stout. Reservam o termo de neoplasia congênita apenas para os tumores observados por ocasião do nascimento ou que surjam durante a primeira semana de vida.

* Centro de Investigação e Treinamento em Patologia Pediátrica.

** Serviço de Ortopédia do Hospital Municipal Jesus – Rio de Janeiro.

Em 1966, Vinik e Altman⁽⁵⁾ reportam nove casos de tumores congênitos, dois dos quais questionam quanto à possibilidade de serem fibrossarcomas, cujos pacientes encontravam-se bem após 5 meses e 1 ano, respectivamente.

Em 1976, Müntefering⁽⁶⁾ apresenta um caso de fibrossarcoma congênito com a presença de metástases, e faz referências aos descritos anteriormente.

Um pequeno número de exemplares, que reunidos ao que é descrito no momento, não chegam sequer a uma dezena, justifica plenamente a necessidade de estudá-los do ponto de vista clínico e histopatológico, com a finalidade de contribuir para o conhecimento desta rara neoplasia maligna congênita.

I – RELATO DO CASO

A.N.S., 4 dias, branca, nascida de parto normal sem complicações. Trazida ao Hospital por apresentar uma tumoração no ombro esquerdo e a mão arroxeadas. Ao exame foi observado um tumor de consistência dura, contornos irregulares, lobulado, ocupando toda a região escápulo-umeral esquerda. Grave comprometimento vascular de todo o membro superior esquerdo com edema, cianose e notando-se na mão flictenas por isquemia.

O estudo radiológico da região demonstrou tumoração com densidade intermediária às estruturas ósseas a às partes moles, destruindo o terço superior do úmero esquerdo, formando massa lobulada sem limites definidos. Em meio ao tumor, observa-se calcificação irregular sugerindo

remanescentes da cortical óssea. Raio-X pulmonar sem alterações. No dia seguinte, as condições circulatórias se agravam e foi decidido intervir, pois se tornavam incompatíveis com a sobrevivência. Foi feita uma desarticulação interescápulo-torácica, notando-se que havia grande infiltração do tumor em toda a região, dificultando a identificação dos elementos neuro-vasculares envolvidos no tumor. O pós-operatório imediato foi calmo, mas se agravou nas seis horas subseqüentes, com complicações cárdio-respiratórias, vindo a falecer 12 horas após a intervenção.

II – ESTUDO ANATOMO-PATOLÓGICO

Peça Cirúrgica – P.C. 72.635 – Macroscopia

Membro superior esquerdo recoberto por pele que mostra-se de coloração vermelha escura na face anterior do antebraço e violácea no dorso da mão. Na mão e nos dedos mostra-se parcialmente destacada com formação de pequena bolha. Observa-se sulco irregular na porção média do braço, de coloração amarelada, correspondendo ao limite inferior da tumoração.

A dissecação demonstra tumor de limite impreciso que envolve o úmero a partir da articulação do cotovelo e continua aumentando de volume até a escápula. Tem consistência firme e elástica, coloração pardo-amarelada.

A superfície de corte tem aspecto lardáceo, homogênea, úmida e brilhante, coloração amarelada com áreas hemorrágicas. No terço inferior do úmero, distin-

guem-se remanescentes da cortical óssea que se intermistura ao tecido neoplásico. Os elementos vâsculo-nervosos da raiz do membro estão imersos no tecido neoplásico.

Microscopia: O quadro histológico varia entre áreas de densa proliferação fibroblástica, formando feixes entrelaçados, nas quais são freqüentes as mitoses (média de 8 p/campo de 500x), e áreas de abundantes fibras colágenas. As estruturas ósseas são infiltradas e amplamente substituídas pelo tecido tumoral que ocupa o espaço medular do osso remanescente. O tecido muscular e fibro-adiposo do braço é igualmente infiltrado e substituído, com filetes nervosos e vasos envolvidos pelo tumor.

Nas áreas mais celulares, os elementos fibroblásticos exibem características neoplásicas com núcleos volumosos, hiper cromáticos, embora não se observe acentuada anaplasia.

III – RELATO DA NECRÓPSIA

São feitas referências aos dados fundamentais, constantes do protocolo de número 72.637.

Exame externo: Cadáver de criança do sexo feminino, pesando 2.180 g, medindo 44 cm de comprimento total e 29 cm cabeça tronco, apresentando desarticulação cirúrgica do membro superior esquerdo ao nível da articulação escapulo-umeral.

Exame interno: O bordo do fígado se encontra a 2,5 cm do apêndice xifóide e a 2,5 cm da reborda costal direita. O baço encontra-se em sua loja. Cavidades pleu-

rais, saco pericárdio sem particularidades. Peritônio liso, brilhante e transparente.

Pulmões: O direito pesa 25 g e o esquerdo 20 g.

Pleuras lisas, brilhantes, transparentes, notando-se por transparência áreas branco-amareladas de limites pouco precisos, localizadas no lobo superior do pulmão direito e no lobo inferior do pulmão esquerdo.

A crepitação é acentuadamente diminuída. Ao corte, os nódulos têm coloração esbranquiçada e consistência firme, medindo cerca de 1,5 cm de diâmetro.

Coração: Pericárdio, miocárdio e endocárdio, vasos da base e aparelhos valvulares sem particularidades.

A veia cava é livre. O estômago contém líquido turvo, mucosa de pregueamento conservado, íntegra. O fígado pesa 95 g, cápsula lisa, brilhante, transparente, mostrando numerosos nódulos branco-amarelados de dimensões que variam de 1 a 2 cm e os cortes apresentam coloração esbranquiçada e consistência firme. O restante do parênquima é de aspecto habitual. O baço pesa 10 g, a cápsula lisa, brilhante, transparente, parênquima de coloração vinhosa, folículos visíveis, a polpa não é difluente.

Pâncreas: Vias biliares sem particularidades. No duodeno se encontra nódulo medindo 0,5 cm de diâmetro de cor esbranquiçada e consistência firme. O restante do intestino sem particularidades.

Exames do 3º bloco: Aorta abdominal e artérias renais livres. Os rins pesam cada um 20 g, a cápsula é facilmente destacável, na superfície se encontram nódulos semelhantes aos descritos nos outros órgãos. Ao corte, o aspecto também é

semelhante ao já descrito nos demais nódulos. Presença de urato nas papilas-renais. Ureteres sem particularidades. A bexiga contém líquido claro. Mucosa sem particularidades.

Supra-renais: Na supra-renal esquerda se encontra um nódulo tumoral na cortical e outro na medular, de consistência firme branco-acinzentada.

Sistema nervoso: Cérebro pesa 440 g, as leptomeninges e superfície externa sem particularidades. Aos cortes frontais sucessivos, nada digno de nota.

Sistema ósteo-articular: Desarticulação escápulo-umeral à esquerda.

MICROSCOPIA:

Pulmão: Nos septos alveolares há congestão, o parênquima é quase totalmente colapsado. Alguns cortes mostram nódulos tumorais constituídos pela proliferação de células ovóides ou alongadas, com pequena produção de colágeno, constituindo feixes que se imbricam e se estendem, substituindo os septos alveolares, envolvendo a parede de brônquios e broquíolos. Não são freqüentes as figuras de mitose.

Fígado: Presença de nódulos tumorais, um deles volumoso, outras vezes envolvendo e alargando espaços-porta com escassa infiltração inflamatória mono e polimorfonuclear. Nos hepatócitos, ocasionalmente, encontra-se pigmento esverdeado.

Timo: Lóbulos com delimitação medular, encontrando-se na cortical células de citoplasma volumoso e claro distribuídas difusamente, e na medular corpúsculos de Hassal algumas vezes calcificados.

Baço: Polpa vermelha congesta, presença de pigmento esverdeado nos mecrófagos. Folículos linfóides numerosos, bem constituídos.

Rim: Presença de nódulos tumorais semelhantes aos encontrados no pulmão e fígado, localizados na cortical ou na medular, envolvendo túbulos e glomérulos; os túbulos contornados mostram vacuolização das células de revestimento. Glomérulos e interstício são congestos.

Supra-renais: Nódulos tumorais envolvendo a medula e quase toda a espessura da cortical, e ainda a cápsula, deslocando e comprimindo a cortical, com características semelhantes aos já descritos nos outros órgãos.

S.N: As leptomeninges mostram pequenos focos hemorrágicos. Na substância branca e na cinzenta observa-se também congestão. Em corte interessando a cavidade ventricular encontram-se na zona subependimária acúmulos de células de núcleos redondos hipercromáticos, relacionados ou não a vasos.

Conclusão: Causa da morte — Atelectasia Pulmonar

Diag. principal — Fibrossarcoma congênito da região escápulo-umeral esquerda com metástases para o fígado, rins, supra-renal e pulmões.

IV — COMENTÁRIOS

Entre os aspectos mais importantes que cercam o caso está a sua definitiva natureza congênita e indubitável aspecto de malignidade, podendo ser identificada a massa tumoral primitiva volumosa, com caráter infiltrativo local, e a evidência de metastases para vários órgãos.

O diagnóstico diferencial destes casos inclui a fibromatose congênita generalizada que comporta-se de modo infiltrativo e compromete simultaneamente vários órgãos como: coração, pulmões, peritônio, pleura, intestino, fígado, pâncreas, tireóide, etc. Trabalhos recentes têm procurado esclarecer alguns pontos de controvérsia da identificação e sistematização das fibromatoses.⁽⁷⁾ A simples interpretação do quadro histológico nesses casos não é suficiente, já que os componentes celulares do fibrosarcoma diferenciado são indistinguíveis dos da fibromatose, na qual as freqüentes mitoses, a organização fibroblástica em feixes irregulares e a infiltração de estruturas locais conduz freqüentemente ao diagnóstico de sarcoma de baixa malignidade, sobretudo nos casos não congênitos que surgem nas crianças com mais idade.

Por outro lado, se uma lesão é constituída pela proliferação de fibroblastos bem diferenciados sem qualquer evidência de anaplasia, com raras ou nenhuma mitose, e se existe considerável colágeno entremeadado aos elementos celulares, esta lesão deve ser considerada como uma fibromatose, apesar das características de infiltração das estruturas locais.⁽²⁾

No caso presente, poder-se-ia formular a hipótese de uma fibromatose congênita generalizada; no entanto, os órgãos comprometidos são aqueles mais habitualmente locais de metástase do que participantes de quadros de fibromatose, aliado ao fato da existência de uma massa principal volumosa ao lado de outras pequenas localizadas em vários órgãos.

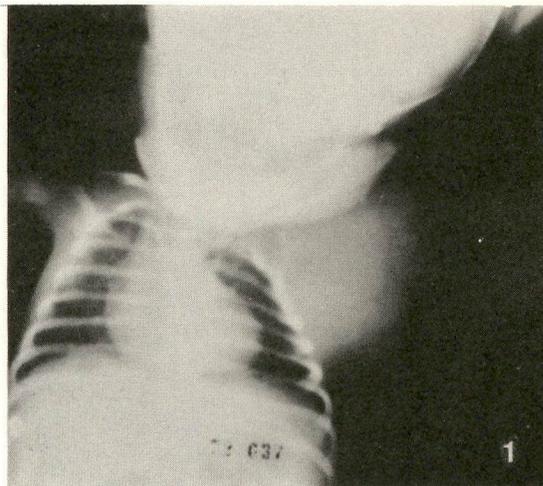


Fig. 1 – R.X. – Tumoração do ombro esquerdo com densidade de partes moles. Ausência de estrutura óssea no interior da massa tumoral.



Fig. 2 – Ombro e porção do tórax de volume aumentado. Alterações tróficas na porção média do braço.

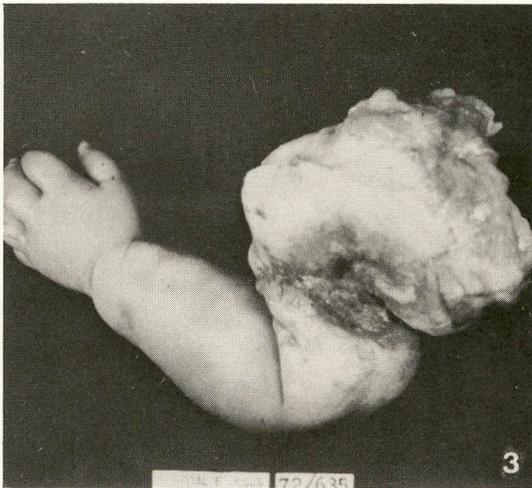


Fig. 3 - Peça cirúrgica da desarticulação.



Fig. 5 - Pulmão direito - Cortado ao meio, mostra nódulos tumorais no lobo inferior.

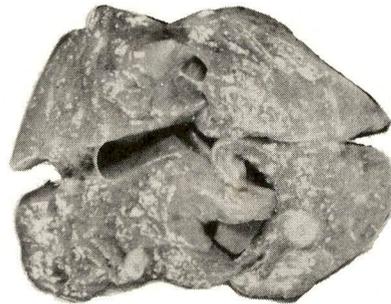


Fig. 6 - Idem no pulmão esquerdo.

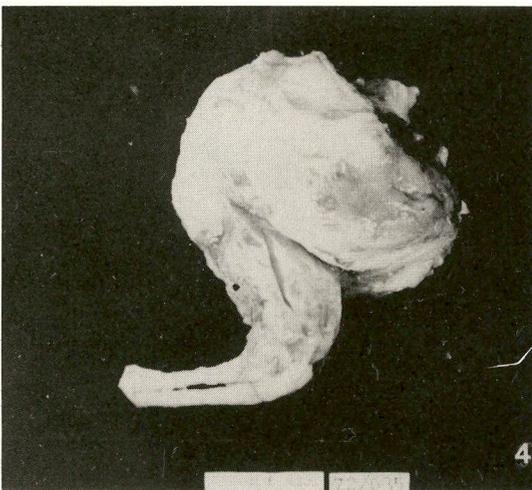


Fig. 4 - Após dissecação, observar forma e volume da neoplasia.

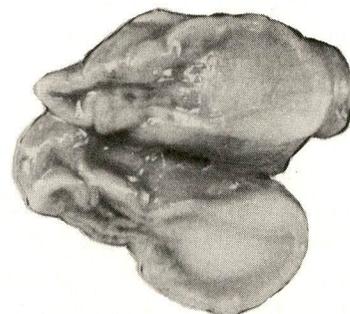


Fig. 7 - Adrenal - Superfície de corte inferior, apresenta nódulo metastático ocupando medular e infiltrando cortical.



Fig. 8 - Fígado - Múltiplos nódulos sub-capsulares.

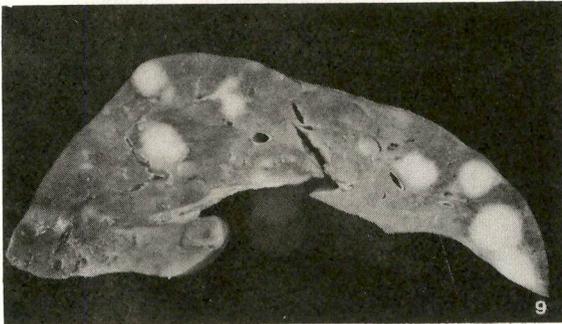


Fig. 9 - Fígado - Superfície de corte.



Fig. 10 - H.E. 200x - Tecido ósseo do úmero, infiltrado pela neoplasia.

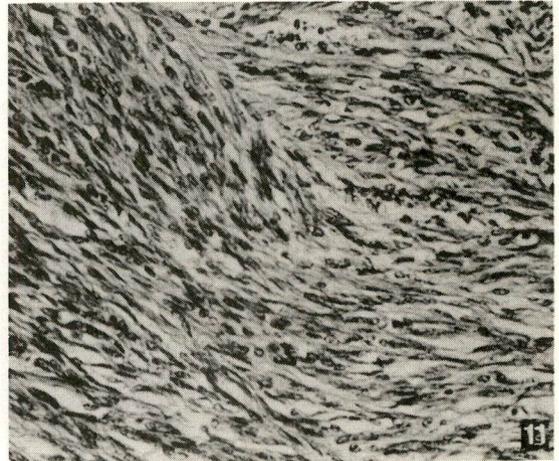


Fig. 11 - H.E. 400x - Células neoplásicas dispostas em feixes entrecruzados.

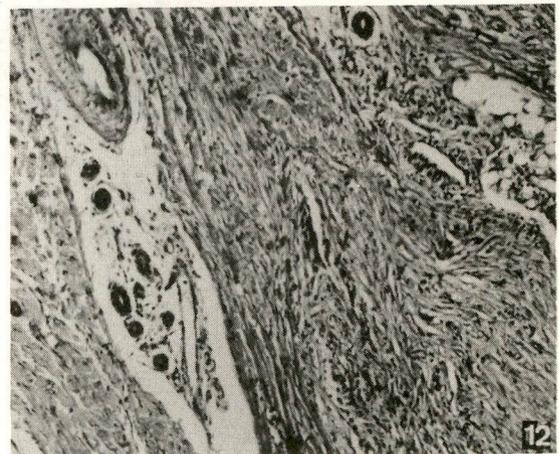


Fig. 12 - H.E. 200x - Derme da região escápulo-umeral infiltrada por neoplasia.



Fig. 13 – Tricômico de Gomori-80x – Nódulo metastático no fígado.

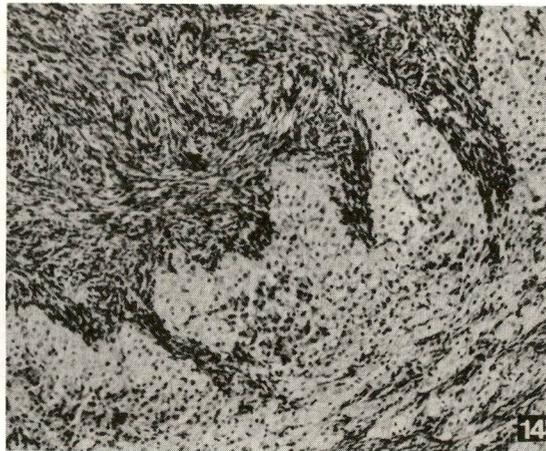


Fig. 14 – H.E. 250x – Cortical adrenal infiltrada.

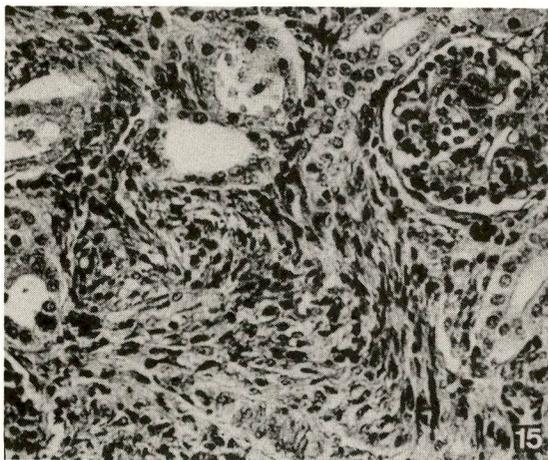


Fig. 15 – H.E. 250x – Corte da periferia de nódulo metastático renal.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. WELLS, H.G. — Occurrence and significance of congenital malignant neoplasms — *Arch. Path.*, **30**:535-601, 1940.
2. STOUT, A.P. — Fibrossarcoma in Infants and Children — *Cancer*, **15**: 1028-1040, 1962.
3. HUDSON, O.C. — Intra-Uterine fibrossarcoma of foot; case report — *Am. J. Cancer*, **26**:568-570, 1936.
4. KAUFFMAN, S.L. and STOUT, A.P. — Congenital Mesenchymal Tumors — *Cancer*, **18**:460-475, 1965.
5. VINIK, M. and ALTMAN, D.H. — Congenital Malignant Tumors — *Cancer*, **19**:967-979, 1966.
6. MÜNTEFERING, H. — Comunicação Pessoal — *XI Congress of International Academy of Pathology, Washington*, 1976.
7. MACKENZIE, D.H. — The Differential Diagnosis of Fibroblastic Disorders — *Blackwell Scientific Publications, Oxford*, 1970.