

CASO XXII

Fibromatose Múltipla

Caso contribuído pelo Dr. Hans H. Japp (*)

Criança de 2 anos de idade, que foi ao hospital porque apresentava um nódulo na região subescapular, intercostal, sem dor, sem nenhuma outra sintomatologia a não ser que atrapalhava os movimentos do membro superior direito. Apresentava também manchas café-com-leite. Foi feita uma biópsia e, 5 meses após, ocorreu recidiva no mesmo local, com extensão do tumor para o mediastino posterior, tendo sido, nesta segunda internação, submetido a exame radiológico.

Nas metáfises proximais de ambos os fêmures nota-se o mesmo tipo de lesão, bem como no íliaco (Fig. XXII-2). Nas metáfises distais dos fêmures, novamente, lesões líticas, mas delimitadas e sem esclerose (Fig. XXII-3). Este aspecto, isoladamente das outras lesões, se tivesse um pouco mais de esclerose, seria um Defeito Fibroso Cortical. Existe, ainda, uma vértebra dorsal colapsada (Fig. XXII-4).

Dr. Fernandes — Eu tive oportunidade de estudar este caso e acho que a primeira

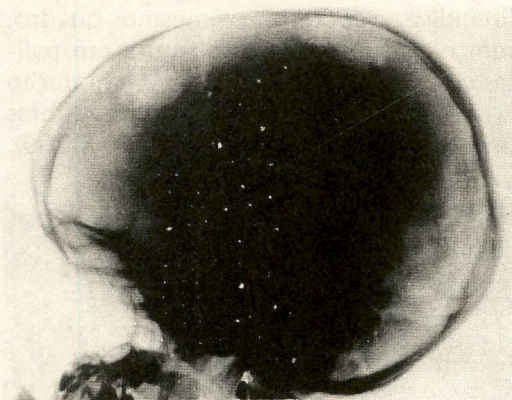


Fig. XXII-1 - Rx de crânio, perfil.



Fig. XXII-2 — Rx de bacia e 1/3 proximal das coxas. Lesões metafísicas.

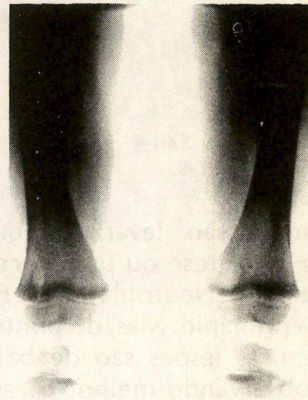


Fig. XXII-3 - Rx de 2/3 distais das coxas. Lesões metafísicas.

Dr. Brenner — As radiografias mostram, no crânio, lesões líticas, mas definidas, sem reação de esclerose no contorno (Fig. XXII-1).

(*) Neuropatologista do Centro de Reabilitação Sarah Kubitschek — Hospital das Doenças do Aparelho Locomotor e do 1º Hospital Distrital de Brasília — Brasília — DF.

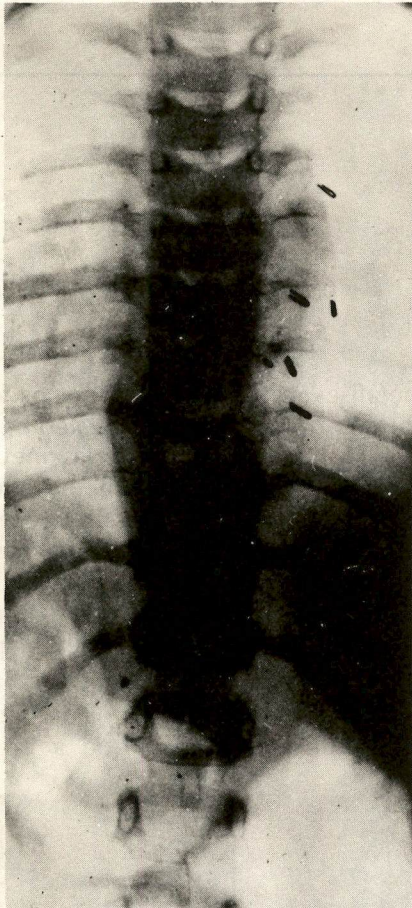


Fig. XXII-4 - Rx de coluna dorsal. Colapso de T-9.

impressão levaria a um diagnóstico de Histiocitose ou um processo metastático do tipo de Neuroblastoma. Foi o que pensamos a princípio. Mas, do ponto de vista radiológico, as lesões são de baixa agressividade e observando melhor o caso, vendo a evolução, nós passamos a aventar a hipótese de outro diagnóstico, que vai ser discutido pelo Dr. Japp.

Dr. Prates — É claro que o primeiro diagnóstico que se pensa é Histiocitose, mas, no início da história clínica, foram referidas

manchas café-com-leite e um nódulo cutâneo e eu levantei a hipótese de Neurofibromatose.

Prof. Schajowicz — Mas, você conhece algum caso de Neurofibromatose com lesões ósseas múltiplas assim?

A primeira impressão que tive, quando vi as lesões metafisárias, foi metástase de Neuroblastoma. Em segundo lugar, Histiocitose. As lesões aparecem muito regularmente nas metáfises, o que é mais comum no Neuroblastoma. Vendo o preparado histológico, mudei completamente de idéia, porque não é nenhum dos dois. Este caso é muito interessante.

A primeira biópsia é de uma lesão do tipo fibroblástico, que às vezes esboça uma certa estrutura em paliçada, porém os núcleos são muito alongados, muito finos, como observados, às vezes, no Leiomioma. Em outro campo, vê-se uma certa atividade mitótica e alguma atipia celular e nuclear (Fig. XXII-5, XXII-6 e XXII-7). Na segunda biópsia, da recidiva, repete-se o mesmo quadro, porém não é tão clara a estrutura em paliçada, comum nos Neurinomas. A coloração para reticulina mostra abundantes fibras impregnadas pela prata (Fig. XXII-8 e XXII-9).



Fig. XXII-5 - 1ª biópsia. Aspecto microscópico em pequeno aumento. HE.

A biópsia da calota craniana mostra também o mesmo quadro: células com núcleos alongados, mas que não têm o aspecto visto no Neurofibroma, com esboço de paliçada (Fig. XXII-10).

Dr. Japp — Eu faço neuro-oncologia, então me agradava muito mais o diagnóstico de tumor nervoso, e foi o que dei na primeira biópsia: Neurinoma Semimaligno, segundo a classificação de Zülch, do Instituto Máx Planck, com as recomendações de que este tumor iria, provavelmente, recidivar. Foi o que aconteceu, mas com a surpresa, no exame radiológico, de encontrar estas lesões que não foram observadas no primeiro exa-

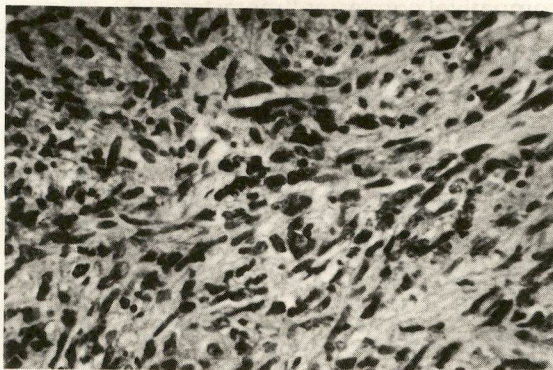


Fig. XXII-6 - 1ª biópsia. Aspecto microscópico em grande aumento. HE.

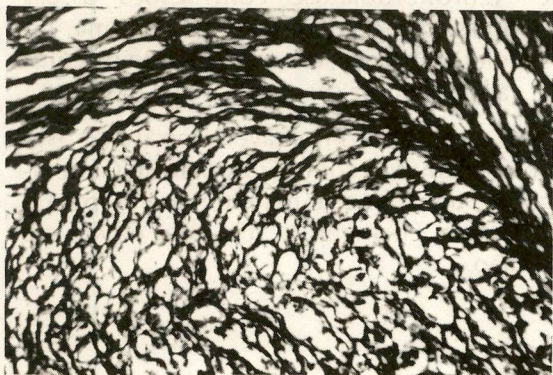


Fig. XXII-7 - 1ª biópsia. Impregnação argêntica.

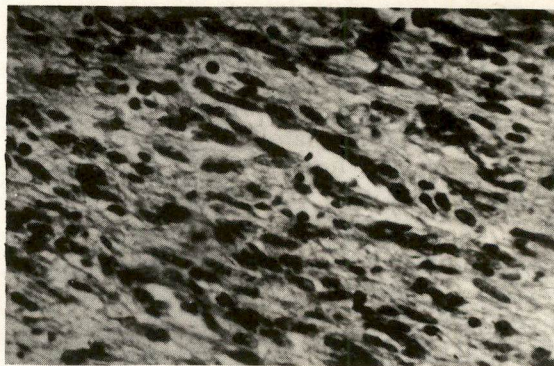


Fig. XXII-8 - 2ª biópsia. Aspecto microscópico em grande aumento. HE.

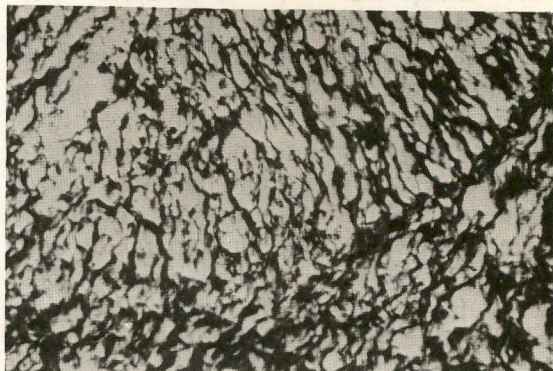


Fig. XXII-9 - 2ª biópsia. Impregnação argêntica.

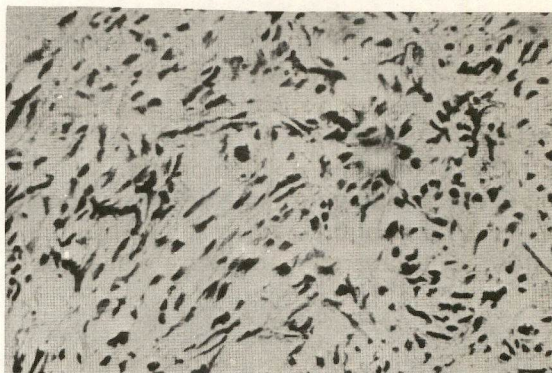


Fig. XXII-10 - Biópsia de lesão craniana. Aspecto microscópico.

me. Com a segunda biópsia mais o aspecto radiológico, pareceu-me estranho que um Neurinoma ou mesmo um Neurofibroma se comportasse dessa maneira. Então, submeti esta biópsia a onze patologistas de Brasília e ao Prof. Polak, de Buenos Aires, surgindo daí quatro diagnósticos. O Prof. Polak, com sua experiência em tumores nervosos, diz que não se trata de tumor nervoso, diz ser outra coisa. E o diagnóstico que mais nos agrada no momento é o diagnóstico que o Dr. Fernandes sempre insistiu em manter: Fibromatose, que nós gostaríamos que o Prof. Schajowicz comentasse.

Prof. Schajowicz — A Fibromatose generalizada está relatada por Enzinger na publicação de uma reunião muito importante que se realizou no Texas, em 1963, sobre tumores ósseos e de partes moles, em um capítulo à parte em que chama de Fibromatose Múltipla ou Generalizada. Estes casos, às vezes, podem retroceder espontaneamente. Tive um caso muito parecido que regrediu espontaneamente, com lesões ósseas inclusive. De modo que eu creio que o diagnóstico seja este: Fibromatose Múltipla ou Generalizada. No caso que citei a regressão foi sem nenhum tratamento e a mãe do paciente me comunica todos os anos que o paciente está bem.

Dr. Japp — Este caso foi extensamente estudado, graças à insistência do Dr. João Luis Fernandes, que insistiu no diagnóstico de Fibromatose, e nos levou a fazer essas inúmeras consultas a patologistas, tendo aparecido os diagnósticos de Neurinoma Maligno, Neurofibrossarcoma, Neurofibromatose e Fibrossarcoma de baixa malignidade.

Dra. Nany — Porque o Prof. Polak afastou um tumor nervoso?

Dr. Japp — O Prof. Polak acha que aquilo são estruturas que estão envolvidas pelo processo fibroblástico e seu diagnóstico foi Fibrossarcoma de baixa malignidade. Eu interpretei as estruturas em paliçada e outras que me deram a impressão nítida de que havia um filete nervoso e estruturas axoniais, na primeira biópsia, como parte do tumor. A paciente ainda está sendo investigada e, no momento, desenvolveu colapso vertebral com paralisia de membros inferiores.

Prof. Schajowicz — Seria muito raro um Fibrossarcoma se comportar como neste caso.

Dr. Prates — Um Neurinoma Maligno seria compatível com essas "metástases"?

Dr. Japp — Não. Há somente um caso descrito e, inclusive, não é nessa idade que o Neurinoma Maligno ocorre. E sua primeira localização de metástase seria fígado ou pulmão, não óssea, nem múltipla e nem simétrica.

Dr. Prates — Para mim, nesse caso, a Neurofibromatose explicaria as lesões múltiplas.

Prof. Schajowicz — Está descrito algum caso de Neurofibromatose com lesões ósseas múltiplas, como aqui? O Neurofibroma, no esqueleto, aparece, às vezes, isolado na coluna, causando uma escoliose, ou na tíbia.

Acho que é aconselhável deixarmos isto provisoriamente como Fibromatose Generalizada. Sugiro que se mande material para o Dr. Franz Enzinger, a fim de ouvir sua opinião.