

Histiocitoma Fibroso Angiomatoide: Perfil Epidemiológico, Anatomopatológico, Clínico, Tratamento e Resultados em uma Série de 15 Casos

<https://doi.org/10.32635/2176-9745.RBC.2026v72n4.5670>

Angiomatoid Fibrous Histiocytoma: Epidemiological, Anatomopathological, Clinical Profile, Treatment, and Outcomes in a Series of 15 Cases

Histiocitoma Fibroso Angiomatoide: Perfil Epidemiológico, Anatomopatológico, Clínico, Tratamento y Resultados en una Serie de 15 Casos

Leonardo Andrade Teixeira¹; João Marcelo Lessa Assunção²; Roberto André Torres de Vasconcelos³

RESUMO

Introdução: O histiocitoma fibroso angiomatoide (HFA) é uma neoplasia rara de partes moles, com comportamento intermediário, descrita a primeira vez como uma lesão que ocorria no subcutâneo das extremidades em jovens. **Objetivo:** Tornar mais robusta a disponibilidade de dados patológicos e aprimorar a abordagem dessa doença como prestadores de serviço de saúde. **Método:** Estudo retrospectivo que analisou 15 casos tratados entre 2000-2023, por meio de consulta dos prontuários e revisão anatomopatológica das lâminas armazenadas. **Resultados:** O tempo médio de acompanhamento foi de 7,16 anos e a idade variou de 5 a 44 anos, destacando-se menores de 20 anos e pacientes do sexo feminino. A localização foi predominantemente observada nos membros (60%). Quanto ao tratamento, houve preferência pela ressecção cirúrgica e o comprometimento de margens cirúrgicas foi associado ao risco de recidiva, observada em cinco casos (33,3%), dois destes evoluíram a óbito (13,3% de taxa de mortalidade). Seis pacientes (40%) receberam terapia adjuvante, sendo dois submetidos à ampliação de margem sem recidivas subsequentes. Metástases ocorreram em 27% dos pacientes, principalmente nos pulmões e linfonodos. Alta oncológica foi alcançada em 66,6% dos casos. Nos pacientes que evoluíram a óbito, a sobrevida média foi de 5,8 anos. Histologicamente, a presença de células típicas em conformação sincicial, o ar de células inflamatórias e espaços pseudoangiomatosos demonstram-se como características essenciais para o diagnóstico, bem como a positividade imuno-histoquímica da desmina. **Conclusão:** Dada a predominância nos membros de pacientes jovens, constatou-se a importância da ressecção ampla com margens livres para melhor evolução clínica.

Palavras-chave: Histiocitoma Fibroso Maligno; Estudos Retrospectivos; Epidemiologia.

ABSTRACT

Introduction: Angiomatoid fibrous histiocytoma (AFH) is a rare soft-tissue neoplasm with intermediate behavior, originally described as a lesion occurring in the subcutaneous tissue of the extremities in young individuals. **Objective:** To strengthen the availability of pathological data and improve the clinical approach to this disease by healthcare providers. **Method:** A retrospective study analyzing 15 cases treated between 2000 and 2023, involving a review of medical records and an anatomopathological re-examination of stored slides. **Results:** The mean follow-up period was 7.16 years, and patient ages ranged from 5 to 44 years, with a predominance of females under 20 years old. The lesions were predominantly located in the limbs (60%). Surgical resection was the treatment of choice and the compromise of surgical margins was associated with risk of relapse, which was observed in five cases (33.3%), two of which resulted in death (mortality rate of 13.3%). Six patients (40%) received adjuvant therapy, two underwent margin widening with no subsequent recurrence. Metastases occurred in 27% of the patients, primarily affecting the lungs and lymph nodes. Oncological discharge was achieved in 66.6% of the cases. Among the patients who died, the mean survival time was 5.8 years. Histologically, the presence of characteristic cells in a syncytial arrangement, a rim of inflammatory cells, and pseudoangiomatoid spaces, along with immunohistochemical positivity for desmin, proved to be essential diagnostic features. **Conclusion:** Given the predominance of the disease in the limbs of young patients, the study highlights the importance of wide resection with clear margins to achieve best clinical outcome.

Key words: Histiocytoma, Malignant Fibrous; Retrospective Studies; Epidemiology.

RESUMEN

Introducción: El histiocitoma fibroso angiomatoide (HFA) es una neoplasia de tejidos blandos poco frecuente con comportamiento intermedio, descrita inicialmente como una lesión que se presentaba en el tejido subcutáneo de las extremidades en personas jóvenes. **Objetivo:** Aumentar la disponibilidad de datos patológicos y mejorar el enfoque de esta enfermedad por parte de los profesionales sanitarios. **Método:** Estudio retrospectivo que analizó 15 casos tratados entre 2000 y 2023, mediante la consulta de historias clínicas y la revisión anatomopatológica de láminas histológicas almacenadas. **Resultados:** El promedio del tiempo de seguimiento fue de 7,16 años y la edad osciló entre 5 y 44 años, con predominio de pacientes menores de 20 años y mujeres. La localización predominante fue en los miembros (60%). En cuanto al tratamiento, se empleó preferentemente la resección quirúrgica, y los márgenes quirúrgicos comprometidos se asociaron con el riesgo de recurrencia, observado en cinco casos (33,3%), de los cuales dos resultaron en muerte (mortalidad del 13,3%). Seis pacientes (40%) recibieron terapia adyuvante, y dos de ellos se sometieron a ampliación de margen sin recurrencia posterior. Se observaron metástasis en el 27% de los pacientes, principalmente en los pulmones y los ganglios linfáticos. El alta oncológica se logró en el 66,6% de los casos. En los pacientes que fallecieron, el promedio de supervivencia fue de 5,8 años. Histológicamente, la presencia de células típicas en conformación sincicial, el anillo de células inflamatorias y los espacios pseudoangiomatosos son características esenciales para el diagnóstico, al igual que la positividad inmunohistoquímica para desmina. **Conclusión:** Dado el predominio en los miembros de pacientes jóvenes, se confirmó la importancia de la resección amplia con márgenes libres para obtener mejores resultados clínicos.

Palabras clave: Histiocitoma Fibroso Maligno; Estudios Retrospectivos; Epidemiología.

^{1,3}Instituto Nacional de Câncer (INCA), Hospital do Câncer I (HC I), Seção de Tecido Ósseo-Conectivo. Rio de Janeiro (RJ), Brasil. E-mails: leonardoa.teixeira@hotmail.com; oncovasconcelos@gmail.com. Orcid iD: <https://orcid.org/0009-0000-3829-7813>; Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0001-5642-5639>

²INCA, Divisão de Patologia. Rio de Janeiro (RJ), Brasil. E-mail: joaomarclolessa@gmail.com. Orcid iD: <https://orcid.org/0009-0002-1146-1315>

Endereço para correspondência: Leonardo Andrade Teixeira. Rua Morom, 2738, Apto. 701 – Boqueirão. Passo Fundo (RS), Brasil. CEP 99025-024. E-mail: leonardoa.teixeira@hotmail.com



INTRODUÇÃO

O histiocitoma fibroso angiomatoide ou fibro-histiocitoma angiomatoide (HFA) é um tumor raro de partes moles e foi descrito pela primeira vez por Enzinger em 1979 como “histiocitoma fibroso maligno angiomatoide”. Posteriormente, estudos indicaram que sua natureza não era totalmente maligna, sendo atualmente classificado pela *World Health Organization* (WHO) como um tumor de diferenciação incerta em razão das suas atribuições microscópicas que o aproximam das características de um tumor benigno. Apesar da capacidade de gerar doenças a distância, o termo “maligno” foi removido por causa do seu baixo risco^{1,2}.

Epidemiologicamente, o HFA afeta principalmente extremidades de crianças e jovens adultos, com média de 13 anos — em uma faixa etária entre 7 e 65 anos —, simulando uma neoplasia vascular^{2,3}. Ocorre predominantemente nas extremidades inferiores, com predileção pelo tecido subcutâneo, como uma nodulação indolor de crescimento lento^{1,3}. Cerca de dois terços dos casos ocorrem em áreas de cadeias linfonodais (fossa antecubital, poplitea, axila, região inguinal e cervical), podendo surgir também em ovário, vulva, pulmão, cérebro, osso, mediastino e retroperitônio^{1,4}. A proporção entre homens e mulheres varia entre estudos, mas alguns, como o de Maqbool et al.⁵, indicam predominância masculina — 68%⁵.

Clínica e radiologicamente, apresenta características similares a tumores de origem vascular, tais como hemangioma, angiossarcoma ou mesmo hematomas. Estudos com ressonância magnética mostram lesões homogeneamente hipointensas na imagem ponderada em T1 e lesões heterogeneamente hiperintensas na imagem ponderada em T2^{1,5} — compatível com as lesões vasculares supracitadas.

Costa e Weiss³ demonstraram que a excisão cirúrgica era a principal modalidade terapêutica, com alta taxa de cura, o mesmo demonstrado por Maqbool et al.⁵, em estudo com 25 pacientes. A abordagem cirúrgica deve ser realizada com margens amplas, a fim de garantir a remoção de todas as células tumorais e minimizar o risco de recidiva. Recorrência foi observada em 15% a 20% dos casos, com 80% sobrevivendo sem recidivas enquanto a metástase era rara - <1%, além de não terem sido identificados benefícios adicionais significativos com terapias adjuvantes, como quimioterapia ou radioterapia^{4,5}.

Macroscopicamente, o HFA configura massas de aspecto inespecífico. Sua apresentação habitual é como lesão nodular, circunscrita, de componente sólido branco a amarelado e espaços císticos repletos de sangue — seu detalhe mais característico^{4,6}. A coloração pode

adquirir tons acastanhados conforme a quantidade de hemossiderina presente. Seus limites podem, raramente, mostrar-se infiltrativos^{7,8}.

Ao exame microscópico, o HFA apresenta três componentes morfológicos e um imuno-histoquímico, designados essenciais para o diagnóstico, de acordo com a WHO¹:

- Nódulos de células ovoides ou epitelioides em conformação sincicial, com citoplasma eosinofílico, núcleos vesiculares e discretamente atípicos.
- Espaços vasculares ocupados por sangue e revestidos por células tumorais, ditos pseudoangiomatosos.
- Aro de células inflamatórias mononucleares, sejam linfócitos ou plasmócitos, com centros germinativos — aspecto que simula uma metástase linfonodal.
- Marcação em estudo imuno-histoquímico por antígenos contra desmina, EMA e/ou CD99⁶.

Além destes, é importante salientar que uma apresentação clínica compatível — como nodulação subcutânea pequena e indolor — configura-se, também, como critério essencial¹. A presença de todos os achados simultaneamente não é necessária ou esperada para ser confirmado o diagnóstico. A presença de uma pseudocápsula com depósitos de hemossiderina é um achado típico^{1,4}. Apesar de listados como essenciais, o infiltrado peritumoral e os espaços pseudoangiomatosos podem estar ausentes — logo, é possível que um HFA seja completamente sólido. Lesões antigas exibem áreas extensas de fibrose com depósitos de hemossiderina e raras ilhas de células neoplásicas⁴. São características raras a identificação de células pleomórficas, a apresentação como neoplasia de células pequenas, redondas e azuis, e a presença de áreas mixoides^{1,4,5}.

Além da positividade variável para desmina, EMA e CD99 — uma das quais deve ser identificada —, há marcação variável para CD68, calponina e caldesmon^{1,4,8}. A negatividade para marcadores vasculares, como CD34 e CD31, além de MYOD1 e miogenina, são de utilidade na exclusão de diagnósticos diferenciais^{1,4,8}.

Estudos moleculares do HFA são necessários para a confirmação diagnóstica. As alterações genéticas mais frequentes envolvem a formação de genes de fusão, como a translocação t(2;22)(q33;q12), que gera a fusão *EWSR1-CREB1* e ocorre em mais de 90% dos casos, a translocação t(12;22)(q12;q12), responsável pela fusão *EWSR1-ATF1*, é a segunda mais comum, e alguns casos estão relacionados à fusão *FUS-ATF1*^{1,4,6}.

Dada sua baixa incidência, poucos relatos e revisões são encontrados na literatura, o que reforça a importância da discussão do tema, sobretudo quando é levado em consideração o cenário nacional.

O presente estudo expõe uma série com 15 pacientes tratados no Instituto Nacional de Câncer (INCA),

visando compartilhar experiências, tornar mais robusta a disponibilidade de dados patológicos e aprimorar a abordagem dessa doença como prestadores de serviço de saúde.

MÉTODO

Estudo de coorte retrospectivo observacional de pacientes com diagnóstico de HFA localizados, matriculados em um centro de referência oncológica e que receberam algum tipo de tratamento, entre outubro de 2000 e janeiro de 2023, pela Seção de Tecido Ósseo-Conectivo (TOC) do INCA. Os dados clínicos foram obtidos por meio de consulta direta aos prontuários. Houve revisão do diagnóstico de HFA por patologistas do mesmo centro e participantes deste estudo. Foram excluídos casos que apresentaram divergências em suas avaliações anatomopatológicas entre o material da biópsia e o da peça cirúrgica, e casos com documentação clínica insuficiente. Os dados obtidos da coorte foram analisados de forma descritiva. Para as variáveis discretas, foram utilizadas proporções (%) e, para as variáveis contínuas, foram aplicadas média aritmética, mediana e desvio-padrão.

A pesquisa foi submetida e aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa do INCA, sob o número de parecer 4501050 (CAAE: 40424120.6.0000.5274), conforme determina a Resolução n.º 466/2012⁹ do Conselho Nacional de Saúde.

RESULTADOS

Obteve-se o total de 15 pacientes diagnosticados com HFA, com predomínio de pacientes do sexo feminino, representando nove dos casos (60%), e uma proporção semelhante de indivíduos que se declararam de cor parda, oito (53,3%). O tempo de seguimento clínico variou de 2,6 a 18,4 anos, com média de 7,16 anos. As faixas etárias, no momento do procedimento cirúrgico, variaram de 5 a 44 anos, com destaque para menores de 20 anos, representando 80%, 12 casos.

Quanto à localização anatômica, os membros foram as regiões mais frequentemente acometidas, representando nove dos casos (60%), sobretudo os membros inferiores, com seis pacientes (40%). Em relação aos procedimentos cirúrgicos, 13,3% dos casos apresentaram margens cirúrgicas comprometidas após o primeiro procedimento, e a ampliação cirúrgica foi realizada em 40% dos pacientes. No que concerne às terapias adjuvantes, a radioterapia foi aplicada em cinco (33,3%) dos pacientes, enquanto a quimioterapia foi utilizada em dois (13,3%), tanto em contextos neoadjuvantes quanto adjuvantes (Tabela 1).

A taxa de recidiva local foi registrada em 33,3% dos pacientes. A ocorrência de metástases foi observada em 26,6%, com os pulmões e linfonodos figurando como os locais mais comuns de disseminação. Por fim, a taxa de óbito foi identificada em 13,3% dos casos, isolando casos atribuíveis à progressão da doença. A Tabela 2 apresenta os casos individualmente.

A avaliação anatomopatológica macroscópica foi possível em 12 casos (Tabela 3). Observaram-se bordas circunscritas em 58% dos laudos macroscópicos, enquanto a coloração foi descrita como branca a amarelada em 75%, acastanhada em 17% e acinzentada em 8%. Houve menção a formações císticas de conteúdo sanguinolento em 33% dos laudos e lesões sólidas nos demais 66%. Um caso teve aspecto mixoide/gelatinoso.

Quanto à microscopia, 15 laudos foram avaliados e, em todos, estavam presentes nódulos de células típicas em conformação sincicial (Figura 1.A) e cápsula microscópica (Figura 1.B). Um aro de células inflamatórias foi notado em 87%, seguido por 73% com espaços pseudoangiomatosos (Figura 1.C). Fibrose cicatricial esteve presente em 67% e 27% apresentaram-se como lesões sólidas, sem espaços pseudoangiomatosos. Dois casos apresentaram padrão sólido predominantemente fusocelular (Figura 1.D) e um sólido com áreas mixoides (Figura 1.E). Sinais morfológicos sugestivos de malignidade não foram identificados em nenhum caso. Todos os casos estão expressos na Tabela 3.

Na avaliação imuno-histoquímica, a desmina mostrou-se positiva em 90% dos HFA (9/10), enquanto os demais marcadores essenciais, EMA e CD99, tiveram índices de positividade de 67% (4/6) e 50% (2/4) respectivamente. O CD68, não essencial, positivou em 89% (8/9), tendo também o maior índice de marcação difusa (75%, 6/8). Outros achados foram a positividade focal para angiomiolipoma — em 29% (2/7) — e CD31 — em 33% (1/3).

DISCUSSÃO

A amostra, com 15 casos, teve o seguimento médio de 7,16 anos — variando de 2,67 a 18,42 anos — e revelou que 80% dos pacientes possuíam idade inferior a 20 anos, com predominância na faixa etária de 10 a 20 anos, representando 46,7% dos casos. Esse dado corrobora achados da literatura^{5,7,10}.

Houve predominância de casos em pacientes do sexo feminino (60%), em contraste com publicações clássicas, mas similar a publicações mais recentes^{11,12}.

No grupo dos 11 pacientes submetidos à biópsia incisional, 36,4% apresentaram recidiva e 18,2% manifestaram metástases, sendo estes os dois casos com



Tabela 1. Distribuição dos pacientes de acordo os dados clínicos

Dados clínicos	Indicador / Subgrupo	n (%)
Tempo de seguimento	Tempo mínimo	2,67 anos
	Tempo máximo	18,42 anos
	Tempo médio	7,16 anos
Gênero	Feminino	9 (60%)
	Masculino	6 (40%)
Cor declarada	Branco	4 (26,7%)
	Negro	3 (26,7%)
	Pardo	8 (53,3)
Idade	< 10 anos	5 (33,3%)
	10 - 20 anos	7 (46,7%)
	> 30 anos	3 (20%)
Localização do tumor	Ombro	2 (13,3%)
	Coxa	3 (20%)
	Perna	3 (20%)
	Tórax	1 (6,7%)
	Axilar	1 (6,7%)
	Dorso	1 (6,7%)
	Cabeça	1 (6,7%)
	Abdome	1 (6,7%)
	Inguinal	1 (6,7%)
	Cotovelo	1 (6,7%)
Adjuvância	Quimioterapia apenas	1 (6,7%)
	Radioterapia apenas	4 (26,6%)
	Quimio + radioterapia	1 (6,7%)
	Total com adjuvância	6 (42%)
Margem cirúrgica	Livre	13 (86,7%)
	Comprometida	2 (13,3%)
Recidiva	Sim	5 (33,3%)
	Não	10 (66,7%)
Metástase	Sim	4 (26,7%)
	Não	11 (73,3%)
Óbito	Progressão da doença	2 (13,3%)
	Outras causas	2 (13,3%)
	Alta oncológica	11 (73,3%)
Total de casos	-	15 (100%)

evolução para óbito. Por sua vez, dos quatro pacientes submetidos à biópsia excisional, apenas um (25,0%) apresentou recidiva, enquanto 50,0% sofreram metástases, sem nenhum evento de óbito.

Esses dados sugerem que a biópsia excisional oferece uma abordagem diagnóstica mais completa e, possivelmente, um claro delineamento do tumor, otimizando a adjuvância e abordagem de lesões a distância.

Vale ressaltar que as diferenças encontradas, muito provavelmente, foram influenciadas por fatores intrínsecos ao tumor, como tamanho, localização e agressividade biológica, que representam fatores de seleção dos casos para cada tipo de biópsia — uma vez que a biópsia excisional pode ser preferida em lesões pequenas e de fácil ressecção, enquanto a incisional pode ser utilizada em tumores de maiores dimensões ou localizações complexas.

Assim como em publicações anteriores, a análise da localização tumoral indicou que os tumores ocorreram principalmente em regiões dos membros — 60% dos casos^{1,3,11,12}. Acredita-se que esse fato, associado à estrutura anatomofuncional e à intenção preservadora da função e do próprio membro, refletiu na necessidade de ampliação das margens em seis dos 15 casos.

Em relação à cor declarada, não foram encontradas diferenças significativas em números gerais ou proporção em reflexo ao perfil demográfico brasileiro nem quando observada a incidência ou associação de eventos de gravidade — metástases, recidivas e óbito.

Relativo à ampliação de margens, o procedimento foi realizado em 40% dos pacientes, geralmente em situações em que as margens estavam comprometidas em exame peroperatório — congelação — no primeiro procedimento, ou, em alguns casos, nos quais a ressecção inicial foi realizada fora INCA. Outros estudos não trazem detalhes sobre a realização de ampliações das margens¹¹⁻¹⁵.

Destaca-se que, mesmo com 80% dos casos apresentando margens livres, os pacientes com margens comprometidas (casos 2 e 8) apresentaram maior risco e evoluíram com recidiva, fato que reforça a importância do controle cirúrgico adequado. A taxa de recidiva local foi registrada em 33,3% dos pacientes, todos em casos com margens que passaram por ampliação ou comprometidas.

Ainda considerando o evento de disseminação de doença, é interessante apontar o caso 7, cujo paciente apresentou implantes pulmonares de uma lesão primária proveniente da região axilar. Submetido à ressecção cirúrgica das lesões, sem adjuvância, teve sobrevida superior a oito anos e faleceu em decorrência de meningite, não associada à progressão do HFA.

Os dados relativos a terapias adjuvantes demonstraram que 40% dos pacientes foram submetidos a tratamentos complementares, sendo a radioterapia a modalidade predominante. Essa escolha terapêutica está, provavelmente, associada à presença de fatores de risco para recidiva, como a evidência de margens comprometidas ou recidiva prévia. Vale ressaltar que, entre os seis casos nos quais foram realizadas ampliação de margem, dois não tiveram recidivas e, em um deles, foi realizada quimioterapia adjuvante. Dos quatro casos em que ocorreu recidiva,

Tabela 2. Dados clínicos colhidos e casos individualizados

Idade	Localização	Data da cirurgia	Limite	Ampliação	Recidiva	Quimioterapia	Radioterapia	Metástases	Óbito	Última visita	Tipo de biópsia
17	Ombro	18/10/2000	Livre	N	N	N	Adjuvante	N	N	21/03/2019	Incisional
19	Coxa	30/10/2002	Comprometido	N	S	N	N	Retroperitônio	06/08/2008	X	Incisional
14	Coxa	19/09/2003	Livre	S	S	Neo e adjuvante	Adjuvante	Linfonodal, pulmonar e musculoesquelética	23/09/2012	X	Incisional
35	Perna	10/01/2023	Livre	N	N	N	Adjuvante	N	N	28/11/2014	Incisional
39	Coxa	10/08/2007	Livre	N	N	N	Adjuvante	N	13/12/2010 – por causa do CA de mama	X	Incisional
8	Tórax	01/11/2006	Livre	N	N	N	N	Linfonodal	N	15/06/2016	Excisional
8	Axilar	01/05/2006	Livre	N	N	N	N	Pulmonar	2015 - 2010 – por causa da meningite	X	Excisional
12	Perna	29/05/2008	Comprometido	S	S	N	N	N	N	03/07/2016	Excisional
13	Perna	17/06/2010	Livre	S	S	N	N	N	N	11/03/2016	Incisional
11	Ombro	15/12/2010	Livre	S	N	N	N	N	N	26/06/2015	Excisional
17	Dorso	11/01/2013	Livre	N	N	N	N	N	N	12/03/2020	Incisional
5	Cabeça	13/07/2018	Livre	S	N	Adjuvante	N	N	N	17/12/2023	Incisional
44	Abdome	30/07/2020	Livre	N	N	N	Adjuvante	N	N	03/04/2023	Incisional
6	Inguinal	08/12/2021	Livre	N	N	N	N	N	N	15/11/2024	Incisional
8	Cotovelo	26/12/2020	Livre	S	S	N	N	N	N	13/01/2025	Incisional

Tabela 3. Características macroscópicas e microscópicas

Característica	Descrição	n (%)
Macroscopia	Bordas circunscritas	7 (58,3%)
	Coloração branca a amarelo	9 (75%)
	Coloração acastanhada	2 (17%)
	Coloração acinzentada	1 (8,4%)
	Lesões sólidas	7 (58,3%)
	Formações císticas com conteúdo sanguinolento	4 (33,3%)
	Aspecto mixoides/gelatinoso	1 (8,4%)
Microscopia	Nódulos de células típicas em conformação sincial	15 (100%)
	Cápsula microscópica (não essencial)	15 (100%)
	Aro de células inflamatórias	13 (87%)
	Espaços pseudoangiomatosos	11 (73%)
	Áreas de fibrose perinodular	10 (67%)
	Lesão Sólida (sem espaço pseudoangiomatosos)	4 (27%)
	Pleomorfismo citológico	4 (27%)
	Padrão fusocelular com macrófagos xantomatosos	1 (7%)
	Tumor sólido com áreas mixoides	1 (7%)

apenas um passou por terapia neo e adjuvante (caso 2), com evolução para óbito.

As informações disponíveis na literatura são escassas acerca da implementação dos tratamentos sistêmicos, mas algumas publicações trazem experiências positivas com a realização de quimioterapia em pacientes que a princípio não estariam aptos à realização de cirurgia — padrão-ouro^{16,17}. Nesse sentido, é interessante observar o paciente (caso 3) matriculado na instituição já com presença de metástases linfonodais e pulmonares. Este apresentou sobrevida de cerca de nove anos, após instituição de ressecções cirúrgicas de tumor na coxa, lesões pulmonares e inguinais, associadas à realização de quimioterapia neoadjuvante e quimioterapia e radioterapia adjuvantes.

A disseminação metastática foi observada em quatro casos (27%), com os pulmões e linfonodos aparecendo em dois (50%) deles e representando o principal local de implantes secundários.

Notavelmente, a análise de desfecho revelou que apenas dois dos 15 casos evoluíram para óbito diretamente associado à progressão do tumor (casos 2 e 3), configurando uma taxa de óbito de 13,3%. Os outros dois casos tiveram seguimento interrompido após óbito por causa não relacionada ao histiocitoma (câncer de mama e meningite, respectivamente). A alta oncológica — evidenciada pela data de “última

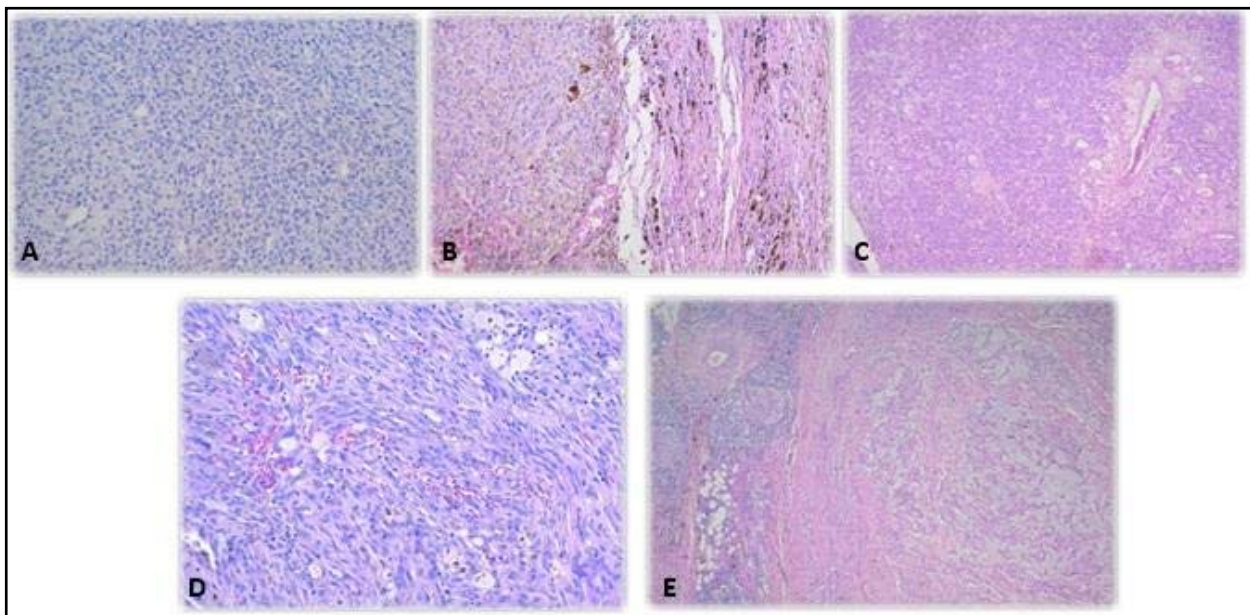


Figura 1. **A** - Nódulos de células típicas em conformação sincicial; **B** - Cápsula microscópica; **C** - Espaços pseudoangiomatosos; **D** - Padrão sólido predominantemente fusocelular; **E** - Áreas mixoides

consulta” — foi alcançada por 66,6% dos pacientes (n = 10), indicando uma evolução global favorável na maioria dos casos. Um caso ainda se encontra em seguimento oncológico (caso 4, com 2,6 anos de seguimento).

CONCLUSÃO

Em síntese, o presente estudo demonstrou concordância com publicações anteriores no que refere ao perfil epidemiológico de idade e localização do HFA, prevalecendo casos de lesões nos membros e em indivíduos jovens, em contraste ao dado obtido quanto ao gênero, com maior número de pacientes femininos nesta série.

É reforçada a importância dos limites cirúrgicos. Embora 80% dos casos tenham sido submetidos à ressecção com margens livres, aqueles com margens comprometidas tiveram recidivas mais frequentes e, consequentemente, uma maior necessidade de abordagens terapêuticas. Esse aspecto foi decisivo para a evolução, pois os dois casos que evoluíram para óbito apresentaram comprometimento dos limites cirúrgicos e/ou necessidade de ampliação e recidiva.

O tempo médio de seguimento de 7,16 anos e a taxa de óbito de 13,3% dos pacientes indicam a eficácia do manejo multidisciplinar no controle local da doença. Impressiona o papel da terapia adjuvante, em que, mesmo em pacientes com doença metastática, o tempo de sobrevida foi além do que é descrito para neoplasias de partes moles em geral.

Os achados anatomopatológicos também concordam com textos prévios, apesar de ser variável a utilização de marcadores imuno-histoquímicos. Com a edição mais recente da classificação de tumores da WHO, que determina critérios essenciais, incluindo imuno-

-histoquímicos, deve ocorrer uma homogeneização na confecção de laudos histopatológicos do HFA.

Estudos futuros com amostras maiores e análises multivariadas serão essenciais para identificar, com maior precisão, os fatores de risco que influenciam a potencial agressividade desse tumor raro, bem como as associações com características anatomopatológicas e a utilidade da adjuvância.

CONTRIBUIÇÕES

Todos os autores contribuíram substancialmente na concepção e no planejamento do estudo; na coleta, análise e interpretação dos dados; na redação e revisão crítica; e aprovaram a versão final a ser publicada.

DECLARAÇÃO DE USO DE INTELIGÊNCIA ARTIFICIAL

Os recursos de inteligência artificial foram utilizados apenas para auxílio na redação dos textos.

DECLARAÇÃO DE CONFLITOS DE INTERESSE

Nada a declarar.

DECLARAÇÃO DE DISPONIBILIDADE DE DADOS

Os dados devem ser solicitados ao autor correspondente por e-mail em razão do armazenamento e da confidencialidade de informações referentes à identificação dos pacientes.

FONTES DE FINANCIAMENTO

Não há.

REFERÊNCIAS

1. WHO Classification of Tumours Editorial Board. Soft tissue and bone tumours. 5. ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2020. (WHO classification of tumours series; vol 3).
2. Enzinger FM. Angiomatoid malignant fibrous histiocytoma: a distinct fibrohistiocytic tumor of children and young adults simulating a vascular neoplasm. *Cancer*. 1979;44(6):2147-57. doi: [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(197912\)44:6%3C2147::AID-CNCR2820440627%3E3.0.CO;2-8](https://doi.org/10.1002/1097-0142(197912)44:6%3C2147::AID-CNCR2820440627%3E3.0.CO;2-8)
3. Costa MJ, Weiss SW. Angiomatoid malignant fibrous histiocytoma: a follow-up study of 108 cases with evaluation of possible histologic predictors of outcome. *Am J Surg Pathol*. 1990;14(12):1126-32. doi: <https://doi.org/10.1097/00000478-199012000-00004>
4. Goldblum JR, Folpe AL, Weiss SW. Enzinger and Weiss's soft tissue tumors. 7. ed. Philadelphia: Elsevier; 2019.
5. Maqbool H, Ahmad A, Khan AM, et al. Angiomatoid fibrous histiocytoma: a tumor with uncertain behavior and various clinicopathological presentations. *Cureus*. 2022;14(9):e28985. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.28985>
6. Thway K. Angiomatoid fibrous histiocytoma: a review with recent genetic findings. *Arch Pathol Lab Med*. 2008;132(2):273-7. doi: <https://doi.org/10.5858/2008-132-273-AFHARW>
7. Saito K, Unuki T, Choong P, et al. Angiomatoid fibrous histiocytoma: a series of seven cases including genetically confirmed aggressive cases and a literature review. *BMC Musculoskelet Disord*. 2017;18:31. doi: <https://doi.org/10.1186/s12891-017-1390-y>
8. Fisher C, Montgomery EA, Thway K. Biopsy interpretation of soft tissue tumors. 2. ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2016.
9. Conselho Nacional de Saúde (BR). Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012. Aprova as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos [Internet]. Diário Oficial da União, Brasília, DF. 2013 jun 13 [acesso 2026 jan 20]; Edição 112; Seção 1:59. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/cns/2013/res0466_12_12_2012.html
10. Crescente GJ, Oliveira A, Nunes LF, et al. Fibrohistiocitoma angiomatóide: relato de 7 casos [relatório]. Rio de Janeiro: Instituto Nacional de Câncer; [data desconhecida].
11. Agaimy A, Molligan J, Alruwaili FI, et al. Angiomatoid fibrous histiocytoma occurring at distal/acral extremity sites: clinicopathological and molecular study of 26 cases highlighting frequent myxoid histology and site-dependent genotypic variation. *Virchows Arch*. 2025;487:587-95. doi: <https://doi.org/10.1007/s00428-025-04199-y>
12. Zeng Q, Li JZ, Li GP, et al. Clinical and pathological analyses of 14 cases of angiomatoid fibrous histiocytoma. *Med Mol Morphol*. 2024;57:299-305. doi: <https://doi.org/10.1007/s00795-024-00400-4>
13. Celayir A, Özşahin MK, Botanlioğlu H. Wide resection treatment of angiomatoid fibrous histiocytoma in a 42-year-old female. *Hamidiye Med J*. 2023;4(3):194-7. doi: <https://doi.org/10.4274/hamidiyemedj.galenos.50251>
14. Pinto AL, Pinheiro SD, Gonçalves B. Angiomatoid fibrous histiocytoma: a rare tumor and a diagnostic challenge. *Acta Radiol Port*. 2025;37(1):16-8. doi: <https://doi.org/10.25748/arp.35625>
15. Bohelay G, Kluger N, Battistella M, et al. Histiocytome fibreux angiomatoïde de l'enfant: 6 cas. *Ann Dermatol Venerol*. 2015;142(10):541-8. French. doi: <https://doi.org/10.1016/j.annder.2015.07.007>
16. Bernini JC, Fort DW, Pritchard M, et al. Adjuvant chemotherapy for treatment of unresectable and metastatic angiomatoid malignant fibrous histiocytoma. *Cancer*. 1999;85(4):962-6. doi: [https://doi.org/10.1002/\(SICI\)1097-0142\(19990215\)85:4%3C962::AID-CNCR24%3E3.0.CO;2-3](https://doi.org/10.1002/(SICI)1097-0142(19990215)85:4%3C962::AID-CNCR24%3E3.0.CO;2-3)
17. Vizcaino MA, Giannini C, Chang HT, et al. Intracranial angiomatoid fibrous histiocytoma with rhabdoid features: a mimic of rhabdoid meningioma. *Brain Tumor Pathol*. 2021;38(2):138-44. doi: <https://doi.org/10.1007/s10014-020-00389-5>

Recebido em 3/2/2026

Aprovado em 10/4/2026

