

Fibroma desmoide extra-abdominal em criança. Relato de caso

Extra-abdominal desmoid fibroma in a child. Case report

Marcelo de Pinho Teixeira Alves¹

Resumo

Apresentação de um caso de fibroma desmoide extra-abdominal que acometeu o pé esquerdo de uma criança, tendo sido tratado por cirurgia preservadora do membro afetado. Paciente de dez anos de idade apresentando lesão extensa e ulcerada no dorso do pé esquerdo, com limites bem definidos e de crescimento progressivo, atingindo partes moles e a estrutura óssea do mediopé e cursando com incapacidade funcional no pé acometido. Trata-se de um caso raro, necessitando de tratamento cirúrgico agressivo, com a excisão completa da lesão, porém com máxima preservação da função do membro acometido, especialmente quando se trata de uma criança.

Descritores: Fibromatose agressiva/cirurgia; Pé/patologia; Fibromatose abdominal; Relatos de casos

Abstract

Presentation of an extra-abdominal desmoid fibroma case that affected a child's left foot, being treated by a foot preventive surgery. A ten-year old patient presenting a big and continuous growing lesion in the left foot's back, causing functional impairment of the foot with well-defined limits and progressive growth, reaching the soft and bone structure of the midfoot and following with disability in the affected foot. It is a rare case, which shows that the functional and preservative surgery is the right choice for the treatment of these lesions, leading to a good final result.

Keywords: Fibromatosis, aggressive/surgery; Foot/pathology; Fibromatosis, abdominal; Case reports

Correspondência

Marcelo de Pinho Teixeira Alves
Avenida Genaro de Carvalho, 2.597
Recreio dos Bandeirantes
CEP: 22.597 - Rio de Janeiro/RJ
E-mail: marceloptalves@hotmail.com

Data de recebimento

07/09/08

Data de aceite

09/09/09

Trabalho realizado no Serviço de Ortopedia do Hospital Santa Maria, Lisboa - Portugal.

¹ Assistente Hospitalar de Ortopedia do Hospital Santa Maria, Lisboa - Portugal.

Os autores declaram não haver qualquer tipo de conflito de interesse na realização deste trabalho.

INTRODUÇÃO

O fibroma desmoide extra-abdominal é uma lesão rara, porém de crescimento lento e progressivo. Geralmente ocorre em adultos e, quando de localização extra-abdominal, afeta principalmente o pé.

O tratamento deve ser radical, com margens oncológicas adequadas, pois sua taxa de recidiva é alta, com cerca de 50% de recorrência. Entretanto, faz-se necessária, quando possível, a máxima preservação da função da extremidade acometida, excisando-se o tumor e preservando estruturas não-acometidas.

O presente trabalho ilustra a patologia e mostra que o tratamento cirúrgico adequado para essa lesão é possível, desde que seja efetuado com margens amplas de ressecção, evitando-se cirurgias intralesionais ou excisões marginais, devido ao risco de recidiva do tumor.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, EMT, 10 anos de idade, natural da Guiné-Bissau.

Paciente encaminhada para tratamento e acompanhamento no Serviço de Ortopedia do Hospital de Santa Maria (SOHSM) em Lisboa, ao abrigo da prestação de cuidados de saúde aos países africanos de língua oficial portuguesa (PALOP). A paciente foi referenciada ao SOHSM pelo Instituto Português de Oncologia, sede de Lisboa, em 2006.

A paciente refere alterações cutâneas e aumento de volume do pé esquerdo (Figuras 1 e 2) há cerca de três anos, tendo sido submetida a tratamento cirúrgico em 25 de maio de 2003 em Guiné-Bissau. A paciente não soube especificar que tipo de procedimento foi realizado.

Ela foi avaliada em 12 de maio de 2006 no SOHSM; apresentava lesão extensa e ulcerada no dorso do pé esquerdo.



Figura 1 - Vista anterior do pé.



Figura 2 - Vista lateral do pé.

do, com os limites bem definidos pela pele, sem drenagem de secreção purulenta ou serosa. Também relatava que a lesão vinha tendo crescimento progressivo, porém lento e não havia acometimento dos dedos. A lesão atingia as partes moles e a estrutura óssea do mediopé e cursava com limitação funcional do membro. Entretanto, a paciente deambulava com apoio do pé ao solo e negava queixas neurológicas ou perda de sensibilidade no pé.

Foram realizados exames radiológicos simples do pé esquerdo nas incidências ântero-posterior e oblíqua (Figuras 3 e 4), os quais evidenciaram a lesão óssea e articular, com envolvimento extenso do segundo e terceiro metatarsos, sendo que o tumor provocava afastamento entre estes ossos e impressão na cortical óssea. Tratava-se de uma lesão lítica que acometia o metatarso, a segunda e terceira articulações cuneo-metatarsais e preservava as articulações metatarsofalângicas.



Figura 3 - Radiografia em AP do pé.

A ressonância nuclear magnética (Figuras 5 e 6) evidenciou a magnitude da lesão, mostrando o extenso acometimento das partes moles e ósseas do pé. Foram obtidas imagens multiplanares pesadas em T1, com saturação de gordura após administração de meio de contraste e T2 com saturação de gordura. O exame mostrou lesão expansiva localizada no mediopé, envolvendo o segundo e terceiro metatarsos, com limites definidos e contornos lobulados, apresentando realce heterogêneo por meio de contraste e promovendo afinamento do segundo e terceiro metatarsos, com rotura cortical evidente.

Após os exames complementares realizados, a paciente foi submetida ao tratamento cirúrgico sob raqui-anestesia, com excisão completa da lesão, respeitando margens oncológicas de segurança. Foi realizada a amputação parcial do pé, ressecando-se apenas o segundo e terceiro raios, que eram os mais envolvidos pelo tumor, e preservando o primeiro, quarto e quinto raios do pé, o que possibilitou a melhor recuperação funcional do membro operado.

Em seguida, a peça cirúrgica excisada foi encaminhada para exame anatomopatológico, que confirmou o tumor como fibroma desmoide. Não foi possível fazer a revisão da lâmina da primeira cirurgia, pois esta fora realizada em Guiné-Bissau.

Após um ano de pós-operatório, a paciente apresenta-se em bom estado geral, sem evidência de recidivas do tumor.



Figura 4 - Radiografia em vista oblíqua do pé.



Figura 5 - Imagem de ressonância magnética do pé a evidenciar extenso envolvimento das partes moles do pé e lesão óssea dos metatarsais.



Figura 6 - Imagem de ressonância magnética do pé - Extensão da lesão.

DISCUSSÃO

Tumores desmoides são neoplasias não encapsuladas, originárias do tecido conjuntivo, caracterizadas por apresentarem baixo potencial metastático e exuberante crescimento locorregional, além de elevados índices de recidiva. São tumores raramente descritos, com incidência estimada de 0,2 a 4,3 por 100.000 habitantes⁽¹⁾.

São subclassificados pela sua localização: na parede abdominal, extra-abdominal e formas mesentéricas. São tipicamente localizados em tecidos moles profundos intramusculares ou intra-abdominais no mesentério^(2,3). As formas extra-abdominais são mais raras e, quando ocorrem, atingem principalmente as mãos e os pés de pacientes adultos^(2,3).

Geralmente o tratamento é cirúrgico, com excisão local e tentativa de preservação do membro (mesmo na forma recorrente e múltipla, deve-se evitar o tratamento primário agressivo, isto é, a amputação completa do membro)^(4,5). Radiograficamente, pode haver erosão óssea pelo tumor⁽⁶⁾, o que é verificado no caso apresentado.

Macroscopicamente, o tumor desmoide é uma lesão uniformemente parda ou branca, sem regiões de necrose ou hemorragia, tipicamente localizado no músculo e aderido à fáscia. Apresenta-se bem vascularizado e se diferencia do fibrossarcoma por ser mais uniforme, não apresentar atipias e conter alta quantidade de colágeno extracelular. Geralmente, as lesões ósseas se dão por contiguidade e impressão progressiva do tumor sobre o osso^(2,5).

O tumor apresenta como principal fator prognóstico a resecção com margem oncológica adequada, pois pode evoluir com recorrência local em 50% dos casos (mesmo após excisão ampla seguida de cobertura cutânea com enxerto ou retalho)⁽⁷⁾. Usualmente não metastatizam, apesar de o tumor ser localmente invasivo⁽⁸⁾. A recidiva local do tumor ocorre mais frequentemente quando a lesão acomete a região do quadril e pé e, principalmente, após excisão marginal ou intralesional^(6,9,10).

O caso em questão ilustra tumor raro a atingir o pé, apresentando extenso envolvimento de partes moles e ósseas, o qual é tratado por cirurgia funcional e oncológica adequada, ou seja, amputação parcial do pé (segundo e terceiro raios) e preservação do membro.

REFERÊNCIAS

- Priolli DG, Martinez CAR, Mazzini DLS, Souza CAF, Piovesan H, Nonose R. Tumor desmóide da parede abdominal durante a gravidez: relato de caso. *Rev Bras Ginecol Obstet.* 2005;27(5):2 83-8.
- Markku M. Diagnostic soft tissue pathology. In: *Benign fibroblastic and myofibroblastic prolifer.* New York: Churchill Livingstone; 2003. p. 143-72.
- Robbin MR, Murphey MD, Temple HT, Kransdorf MJ, Choi JJ. Imaging of musculoskeletal fibromatosis. *Radiographics.* 2001;21(3):585-600.
- Hayashi T, Tsuda N, Chowdhury PR, Anami M, Kishikawa M, Iseki M, et al. Infantile digital fibromatosis: a study of the development and regression of cytoplasmic inclusion bodies. *Mod Pathol.* 1995;8(5):548-52.
- Próspero JD, Ribeiro PPB, Consentino E, Guedes A, Murachovsky J, Petinatti J, et al. Fibroma desmoplástico (desmóide) nos ossos. *Rev Bras Ortop.* 1999;34(5):339-46.
- Kawaguchi M, Mitsunashi Y, Hozumi Y, Kondo S. A case of infantile digital fibromatosis with spontaneous regression. *J Dermatol.* 1998;25(8): 523-6.
- Falco NA, Upton J. Infantile digital fibromas. *J Hand Surg Am.* 1995; 20(6):1014-20.
- McDougall A, McGarrity G. Extra-abdominal desmoid tumours. *J Bone Joint Surg Br.* 1979;61-B(3):373-7.
- Rock MG, Pritchard DJ, Reiman HM, Soule EH, Brewster RC. Extra-abdominal desmoid tumors. *J Bone Joint Surg Am.* 1984;66(9): 1369-74.
- Desai SR, Dombale VD, Janugade HB. Infantile fibromatosis (desmoid type) – a case report. *Indian J Pathol Microbiol.* 2005;48(3): 379-80.

NOTA DO EDITOR

Observações do Corpo Editorial ao autor:

Corpo Editorial: Como justificar a não-recidiva do tumor no tempo de segmento do caso? Seria porque a ressecção ampliada do tumor implicando numa amputação funcional teria sido a melhor solução?

Autor: O tumor não recidivou por ter sido completamente ressecado com margens de segurança adequadas. A amputação funcional é a melhor solução nestes casos.

Corpo Editorial: Há possibilidade de incluir algum exame complementar, como ilustração, de que efetivamente o tumor não recidivou na última avaliação?

Autor: A paciente, depois de ter tido alta, retornou à Guiné-Bissau. Não tenho mais como acessar possíveis exames dela.

Corpo Editorial: Justificar a razão por não ter sido realizada biópsia previamente ao ato cirúrgico. Você sugere nestes casos que a biópsia de ressecção seja “confortável” para o cirurgião?

Autor: Havia um relato de cirurgia prévia na paciente, com resultado de biópsia mostrando fibroma digital infantil. Este exame havia sido realizado na Guiné-Bissau e a paciente o trazia como parte do relatório de encaminhamento para Portugal. Entretanto, pode-se dizer que a cirurgia de ressecção ampla e a biópsia excisional, no caso da paciente, eram realmente confortáveis para o cirurgião.

Corpo Editorial: Os aspectos anatomopatológicos merecem uma discussão mais aprofundada.

Autor: Os trabalhos publicados e a literatura disponível são repetitivos e em mais nada acrescentariam ao trabalho em questão. Acredito que a discussão anatomopatológica esteja satisfatória.

Portanto, mantenho o texto do trabalho com as orientações e sugestões já feitas e seguidas. Agradeço muito a colaboração de todos e conto com sua publicação nesta revista para que todos possamos conhecer a patologia e oferecer nossos melhores esforços e conhecimentos para os pacientes.