



SEÇÃO: RELATO DE CASO

Sarcoma fibromixoide de baixo grau em região paratesticular: um relato de caso

Low-grade fibromyxoid sarcoma in paratesticular area: A case report

Vinicius Gonçalves de Souza¹

orcid.org/0000-0002-1656-6928
viniciusgoncalves@discente.ufj.edu.br

Aparecida de Lourdes Carvalho¹

orcid.org/0000-0001-8165-3633
aparecidalours@ufj.edu.br

Carla Silva Siqueira Miranda¹

orcid.org/0000-0002-8749-2284
carlassiqueira@ufj.edu.br

Recebido em: 16 jul. 2022.

Aprovado em: 24 out. 2022.

Publicado em: 16 dez. 2022.

Resumo

Objetivos: relatar um caso raro de sarcoma fibromixoide de baixo grau (SFMBG) em uma localização incomum de modo a reforçar aspectos histopatológicos e imunoistoquímicos relevantes para o reconhecimento desta entidade e o adequado diagnóstico diferencial de massas paratesticulares.

Relato de caso: homem de 20 anos, com massa escrotal à direita, cuja análise histopatológica demonstrou a presença de tecido fibroso com áreas mixoides e predominância de células fusiformes. A imunoistoquímica foi positiva para vimentina, com índice de Ki67 de 2%, e negativa para S100, CD-34, beta-catenina, desmina e miogenina.

Conclusões: caso raro de SFMBG na região paratesticular que reforça a importância da histopatologia e da imunoistoquímica no diagnóstico desse tumor. Apesar da característica histológica benigna, o SFMBG apresenta altas taxas de recorrência e metástases, sendo essencial o seguimento do paciente.

Palavras-chave: sarcoma, patologia, urologia.

Abstract

Objectives: to report a rare case of low-grade fibromyxoid sarcoma (LGFMS) in an unusual location in order to reinforce histopathological and immunohistochemical aspects relevant to the recognition of this entity and the adequate differential diagnosis of paratesticular masses.

Case report: 20-year-old man, with a right scrotal mass and histopathological analysis showing the presence of fibrous tissue with myxoid areas and a predominance of spindle cells. Immunohistochemistry was positive for vimentin, with a Ki67 index of 2%, and negative for S100, CD-34, beta-catenin, desmin and myogenin.

Conclusions: rare case of LGFMS in the paratesticular region that reinforces the importance of histopathology and immunohistochemistry in the diagnosis of this tumor. Despite the benign histological characteristic, LGFMS has high rates of recurrence and metastasis, and patient follow-up is essential.

Keywords: sarcoma, pathology, urology.

Introdução

A maioria dos tumores da região escrotal é de origem testicular, sendo o tumor de células germinativas responsável por cerca de 95% dos casos. Massas extratesticulares e paratesticulares são frequentemente benignas. A doença maligna na área paratesticular é rara, sendo que 30% dos casos são representados por sarcomas. O lipossarcoma é o subtipo mais comum, seguido do leiomiossarcoma, rabiomiossarcoma, sarcoma



pleomórfico e fibrossarcoma (1-3).

O sarcoma fibromixóide de baixo grau (SFMBG) é uma doença maligna que, frequentemente, evolui para metástase tardia (4). O tumor foi descrito pela primeira vez por Evans em 1987 (5), que caracteriza uma aparência histológica benigna composta por áreas fibrosas e mixoides alternadas contendo células fusiformes ou estreladas. Nova variante foi descrita em 1997 por Lane e colaboradores (6), evidenciando um composto por núcleo hipocelular com colágeno hialinizante circundado por células fusiformes em um fundo fibromixóide, denominado tumor hialinizante de células fusiformes com rosetas gigantes.

O SFMBG pode afetar pacientes de todas as idades, com pico de incidência em adultos jovens (7). Frequentemente se apresenta em tecidos profundos de extremidades proximais e tronco (8). Raramente, o SFMBG pode ser encontrado em outros sítios anatômicos, como cabeça e pescoço (9), intestino (10), coração (11) e rim (12). Outras áreas também foram descritas, incluindo região inguinal, perineo, parede abdominal, pelve, omento e retroperitônio (13). A ocorrência de SFMBG na área testicular e paratesticular é extremamente rara (1, 14, 15).

Para tanto, este trabalho objetiva o relato de um caso raro de SFMBG em uma localização, de modo a reforçar aspectos clínicos, histopatológicos e imunoistoquímicos relevantes para o reconhecimento desta entidade e o adequado diagnóstico diferencial de massas paratesticulares.

Métodos

Trata-se de um estudo descritivo, do tipo relato de caso, baseado em dados clínicos coletados em ficha de solicitação de exame anatomopatológico, bem como na análise do material cirúrgico por técnicas histopatológicas e imunoistoquímicas. Foram respeitados, neste estudo, os princípios

éticos de pesquisa em seres humanos, sendo o estudo contemplado em projeto aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (n.º 4.675.519, Universidade Federal de Goiás). Na análise do caso, a busca por casos semelhantes foi realizada nas bases de dados PubMed e Web of Science, no período de março de 2021 a junho de 2022, com o uso de descritores associados ao tipo histológico da lesão (SFMBG) e à localização (paratesticular).

Relato de caso

Homem de 20 anos, atendido em um serviço de urologia com massa em região testicular direita há cerca de 2 anos, indolor, de crescimento lento, progressivo. Ao exame físico, observou-se massa testicular direita próxima ao polo superior, caracterizada por padrão heterogêneo, hipervascularização e calcificação ao eco-doppler. O paciente foi submetido a procedimento cirúrgico para a retirada do conteúdo tumoral, sendo o material enviado à análise anatomopatológica.

Macroscopicamente, a peça cirúrgica caracterizou-se por uma massa arredondada bem delimitada, aderente à túnica albugínea, medindo 5,5 x 4,5 x 3,5cm, com superfície de corte contínua, acinzentada e brilhante e áreas de calcificação. A análise microscópica evidenciou células mesenquimais fusiformes, muitas vezes, estreladas, dispostas em ninhos ou em feixes, com estroma mixóide permeado por fibras de tecidos conjuntivo e calcificações irregulares (**Figura 1**).

A imunoistoquímica indicou positividade para vimentina, com índice de proliferação celular de 2,0% (Ki-67) (**Figura 2**), além de negatividade para S100, CD-34, beta-catenina, desmina e miogenina. Com base na clínica, na imagem e nos achados anatomopatológicos, foi dado o diagnóstico de SFMBG e, após o tratamento, mantém remissão tumoral, sem evidências de recorrência e metástases. O paciente foi encaminhado ao serviço especializado para seguimento.

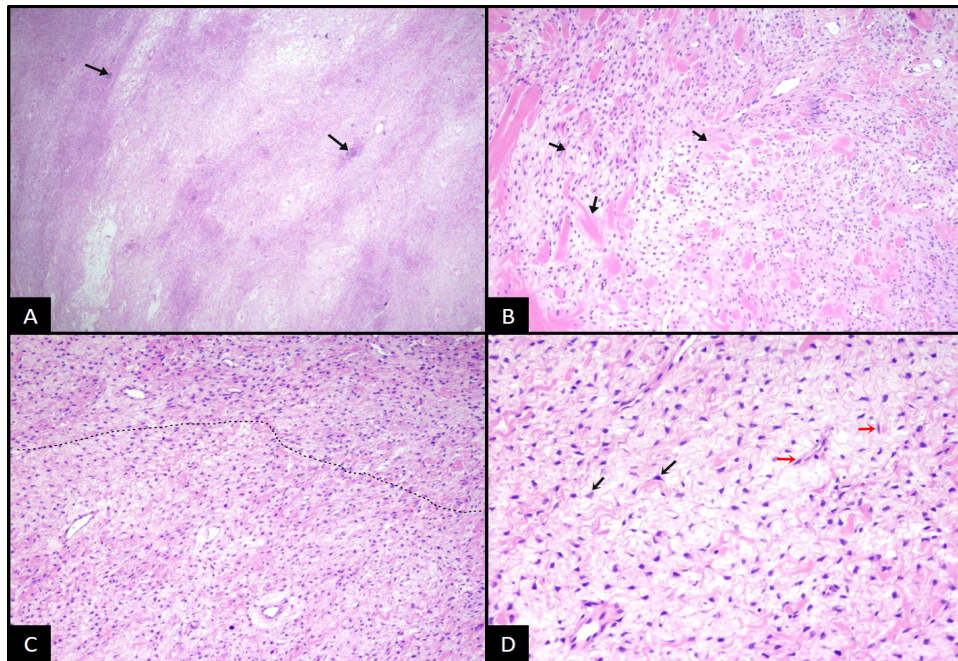


Figura 1. Sarcoma fibromixioide de baixo grau na coloração de hematoxilina e eosina. A) O menor aumento (x40) indica área tumoral composta por tecido fibroso, áreas mixoides e calcificações irregulares (setas pretas). B) No aumento de x100, são observadas faixas de colágeno (setas pretas) entremeadas por células fusiformes. C) Ainda no aumento de x100, visualiza-se o contraste das zonas fibrosas (predominantes em área acima da linha tracejada) e mixoides (predominantes em área abaixo da linha tracejada). D) No maior aumento (x400), evidencia-se área mixoide com células fusiformes (setas vermelhas) e estreladas (setas pretas).

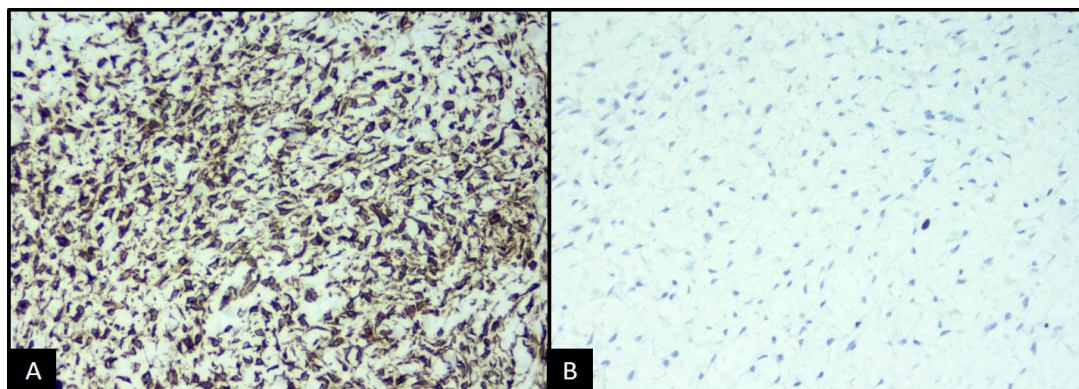


Figura 2. Imunoistoquímica de caso de sarcoma fibromixioide de baixo grau. A) Positividade para vimentina no aumento de x400. B) Baixo índice de Ki-67 no aumento de x400.

Discussão

O SFMBG é uma neoplasia maligna de partes moles que pode acometer várias regiões do corpo. A origem embriológica do SFMBG

não é completamente compreendida, mas parece derivar do mesoderma, que permite que componentes celulares de vários tecidos sejam

encontrados em seu núcleo, incluindo músculo, tendão, tecido sinovial, adipócitos, tecido fibroso, vasos e células nervosas (16, 17).

O SFMBG pode afetar todas as idades, predominando em indivíduos jovens. Em uma série de casos apresentada por Evans em 2011 (13), observou-se que a idade dos pacientes variou de 6 a 52 anos, com média de 29 anos. Neste caso, o diagnóstico da neoplasia foi aos 20 anos de idade, de acordo com os dados previamente apresentados. Os casos relatados na literatura de SFMBG em região paratesticular predominaram em indivíduos idosos, diferindo das observações gerais sobre essa neoplasia (1, 14, 15, 18).

A região paratesticular é composta por várias estruturas, incluindo cordão espermático, epididimo, túnica vaginal e estruturas musculares, ligamentares e gordurosas que fornecem suporte local. Assim, diversas patologias podem acometer essa região (1). A maioria dos tumores na região apresentam-se como uma massa escrotal, que pode ser dolorosa e, ocasionalmente, acompanhada de hidrocele. No entanto, o diagnóstico clínico de massas nessa região pode ser difícil, e exames de imagem, como ultrassonografia e tomografia, são importantes no diagnóstico diferencial (17). Neste caso, a presença de massa escrotal, avaliada ao ultrassonografia que revelou padrões de imagem heterogêneos, levantando a suspeita de tumor de origem testicular ou paratesticular, necessitando de avaliação anatomo-patológica para melhor caracterização da lesão.

O diagnóstico histopatológico de SFMBG requer a atuação de um patologista experiente. Os achados clássicos consistem em um contraste entre uma área fibrosa e uma zona mixoide, células fusiformes e crescimento em espiral. Os tumores geralmente têm celularidade moderada ou baixa, pleomorfismo nuclear discreto e baixa taxa de mitose. Neste caso, a apresentação clássica auxilia no diagnóstico. No entanto, pode haver considerável variabilidade histopatológica ao longo do corte, mostrando áreas de hiper-celularidade, principalmente, perivascular, e formação de estruturas fibrosas como rosetas pericelulares. Achados atípicos também incluem

formações císticas, metaplasia óssea e padrão de crescimento em aglomerados, rede retiforme, paliçadas ou cordões (12).

No diagnóstico histopatológico, é importante considerar outros tumores benignos ou malignos com aspecto mixoide e/ou fibroso. Dentre os diagnósticos diferenciais, devem ser considerados os mixomas, angiomixomas, lipossarcomas e leiomiossarcomas mixoides. Nesse sentido, considera-se que as lesões benignas geralmente não apresentam alterações nucleares como hiper-cromatismo, figuras mitóticas e pleomorfismo, porém, o aspecto benigno do SFMBG dificulta o diagnóstico diferencial em alguns casos. No caso do lipossarcoma, a identificação dos lipoblastos auxilia no diagnóstico diferencial. Por fim, a formação de fascículos de células fusiformes com extremidades rombas auxilia na diferenciação entre SFMBG e leiomiossarcoma (13, 17).

A análise imunoistoquímica é frequentemente necessária para confirmar a hipótese de SFMBG. Os marcadores mais sensíveis no diagnóstico dessa neoplasia são a vimentina, proteína altamente expressa em fibroblastos, como visto neste caso, e MUC4, uma glicoproteína associada a vias de sinalização de crescimento celular (16, 19). No entanto, ambos os marcadores podem ser encontrados em outros tumores, sendo a vimentina expressa em diversos tumores de origem fibroblástica e o MUC4 é expresso em outros sarcomas, como o sarcoma sinovial e alguns tipos de carcinoma (4). Ki-67 também é um marcador importante para avaliar a taxa de proliferação e, geralmente, é expresso em níveis baixos no SFMBG (20), como visto neste caso.

Outros marcadores podem ser usados e os resultados são variáveis, como visto neste caso e nos casos de revisão de literatura. A proteína S100 pode ter expressão focal em SFMBG, mas sua alta expressão é sugestiva de neurofibroma. A EMA também pode ser amplamente expressa nesses sarcomas, mas também é encontrada em casos de perineuroma. A expressão de CD-34 está associada à proliferação de vasos sanguíneos e pode estar presente focalmente neste sarcoma. Marcadores como desmina e miogenina podem

ser expressos focalmente no SFMBG, mas são amplamente expressos em sarcomas musculares como leiomiossarcoma e rabiomiossarcoma. Outras proteínas como GFAP, h-caldesmon, beta-catenina, MDM2 e CD117 são tipicamente negativas. No presente caso, a positividade para vimentina e a negatividade para S100, CD-34, beta-catenina, desmina e miogenina, associadas aos resultados patológicos, permitiram o diagnóstico final de SFMBG (4, 16).

Apesar de sua aparência benigna, o SFMBG pode apresentar altas taxas de recorrência e metástases. Na casuística apresentada por Evans, dos 33 casos, 21 apresentaram recidiva local e 15 cursaram com metástases. O intervalo entre o tratamento inicial e a recorrência variou de até 15 anos, com média de três anos, enquanto a metástase ocorreu em até 45 anos, com média de cinco anos. O principal local de metástase é o pulmão (5). Esses dados destacam a importância do seguimento clínico, imaginológico e patológico no atendimento de pacientes com SFMBG. O paciente do caso relatado segue em acompanhamento em serviço de urologia.

No diagnóstico de tumores na região paratesticular, o exame anatomopatológico e a análise imunoistoquímica são essenciais para diferenciar o SFMBG de outros sarcomas ou neoplasias benignas. Para tanto, o caso reforça os achados que são relevantes para este diagnóstico, aprimorando conceitos importantes no contexto do diagnóstico diferencial de massas paratesticulares. Apesar de sua aparência histológica benigna, o SFMBG apresenta importantes taxas de recorrência tardia e metástases, sendo essencial o correto diagnóstico precoce e acompanhamento clínico, imaginológico e patológico. Dentre as limitações do estudo, destaca-se a falta de mais informações clínicas, imaginológicas e cirúrgicas, considerando o contexto de obtenção dos dados, e a impossibilidade de realização de outros marcadores imunoistoquímicos, como a MUC4.

Notas

Apoio financeiro

Este estudo não recebeu apoio financeiro de fontes externas.

Declaração de conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflitos de interesses relevantes ao conteúdo deste estudo.

Contribuições dos autores

Todos os autores fizeram contribuições substanciais para concepção, ou delineamento, ou aquisição, ou análise ou interpretação de dados; e redação do trabalho ou revisão crítica; e aprovação final da versão para publicação.

Disponibilidade dos dados e responsabilidade pelos resultados

Todos os autores declaram ter tido total acesso aos dados obtidos e assumem completa responsabilidade pela integridade destes resultados.

Referências

1. Unlü Y, Huq GE, Ozyalvaçlı G, et al. Paratesticular sarcomas: a report of seven cases. *Oncol Lett.* 2015;9(1):308-12. <https://doi.org/10.3892/ol.2014.2629>
2. Smith ZL, Werntz RP, Eggener SE. Testicular Cancer: Epidemiology, Diagnosis, and Management. *Med Clin North Am.* 2018;102(2):251-64. <https://doi.org/10.1016/j.mcna.2017.10.003>
3. Soosay GN, Parkinson MC, Paradinas J, Fisher C. Paratesticular sarcomas revisited: a review of cases in the British Testicular Tumour Panel and Registry. *Br J Urol.* 1996;77(1):143-6. <https://doi.org/10.1046/j.1464-410x.1996.84925.x>
4. Mohamed M, Fisher C, Thway K. Low-grade fibromyxoid sarcoma: Clinical, morphologic and genetic features. *Ann Diagn Pathol.* 2017;28:60-7. <https://doi.org/10.1016/j.anndiagpath.2017.04.001>
5. Evans HL. Low-grade fibromyxoid sarcoma. A report of two metastasizing neoplasms having a deceptively benign appearance. *Am J Clin Pathol.* 1987;88(5):615-9. <https://doi.org/10.1093/ajcp/88.5.615>

6. Lane KL, Shannon RJ, Weiss SW. Hyalinizing spindle cell tumor with giant rosettes: a distinctive tumor closely resembling low-grade fibromyxoid sarcoma. *Am J Surg Pathol.* 1997;21(12):1481-8. <https://doi.org/10.1097/00000478-199712000-00011>
7. Rekhi B, Deshmukh M, Jambhekar NA. Low-grade fibromyxoid sarcoma: a clinicopathologic study of 18 cases, including histopathologic relationship with sclerosing epithelioid fibrosarcoma in a subset of cases. *Ann Diagn Pathol.* 2011;15(5):303-11. <https://doi.org/10.1016/j.anndiagnpath.2011.02.005>
8. Kurisaki-Arakawa A, Suehara Y, Arakawa A, et al. Deeply located low-grade fibromyxoid sarcoma with FUS-CREB3L2 gene fusion in a 5-year-old boy with review of literature. *Diagn Pathol.* 2014;9:163. <https://doi.org/10.1186/s13000-014-0163-2>
9. Billings SD, Giblen G, Fanburg-Smith JC. Superficial low-grade fibromyxoid sarcoma (Evans tumor): a clinicopathologic analysis of 19 cases with a unique observation in the pediatric population. *Am J Surg Pathol.* 2005;29(2):204-10. <https://doi.org/10.1097/01.pas.0000146014.22624.8e>
10. Abe Y, Hashimoto I, Nakanishi H. Recurring facial low-grade fibromyxoid sarcoma in an elderly patient: a case report. *J Med Invest.* 2012;59(3-4):266-9. <https://doi.org/10.2152/jmi.59.266>
11. Mendoza AS, O'Leary MP, Peng S-K, Petrie BA, Li AI, French SW. Low-grade fibromyxoid sarcoma of the sigmoid colon. *Exp Mol Pathol.* 2015;98(2):300-3. <https://doi.org/10.1016/j.yexmp.2015.02.007>
12. Alevizopoulos A, Mygdalis V, Tyritzis S, Stravodimos K, Constantinides CA. Low-grade fibromyxoid sarcoma of the renal pelvis: first report. *Case Rep Nephrol Urol.* 2012;2(2):87-91. <https://doi.org/10.1159/000341191>
13. Evans HL. Low-grade fibromyxoid sarcoma: a clinicopathologic study of 33 cases with long-term follow-up. *Am J Surg Pathol.* 2011;35(10):1450-62. <https://doi.org/10.1097/PAS.ob013e31822b3687>
14. Baspinar S, Kapucuoglu N, Akdeniz R, Oksay T, Guzel A, Kocer M. Paratesticular myxofibrosarcoma. *Indian J Pathol Microbiol.* 2014;57(3):503-4. <https://doi.org/10.4103/0377-4929.138805>
15. Raza A, Ankur, Ashutosh, Ranjan. Paratesticular sarcoma mimicking as left sided traumatic hematocele: a case report. *J Evol Med Dent Sci.* 2015;4(70):12262-6. <https://doi.org/10.14260/jemds/2015/1769>
16. Wu X, Petrovic V, Torode IP, Chow CW. Low grade fibromyxoid sarcoma: problems in the diagnosis and management of a malignant tumour with bland histological appearance. *Pathology.* 2009;41(2):155-60. <https://doi.org/10.1080/00313020802579276>
17. Khoubehi B, Mishra V, Ali M, Motiwala H, Karim O. Adult paratesticular tumours. *BJU Int.* 2002;90(7):707-15. doi:10.1046/j.1464-410x.2002.02992.x
18. Ozkan B, Ozgüroğlu M, Ozkara H, Durak H, Talat Z. Adult paratesticular myxofibrosarcoma: report of a rare entity and review of the literature. *Int Urol Nephrol.* 2006;38(1):5-7. <https://doi.org/10.1007/s11255-005-0255-8>
19. Doyle LA, Möller E, Dal Cin P, Fletcher CDM, Mertens F, Hornick JL. MUC4 is a highly sensitive and specific marker for low-grade fibromyxoid sarcoma. *Am J Surg Pathol.* 2011;35(5):733-41. <https://doi.org/10.1097/PAS.ob013e318210c268>
20. Mastoraki A, Strigkos T, Tatakis F-P, Christophi A, Smyrniotis V. Recurrent Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma of the Neck: Report of a Case and Review of the Literature. *Indian J Surg Oncol.* 2015;6(3):296-9. <https://doi.org/10.1007/s13193-015-0429-5>

Vinicius Gonçalves de Souza

Acadêmico de medicina pela Universidade Federal de Jataí (UFJ), em Jataí, GO, Brasil.

Aparecida de Lourdes Carvalho

Mestre em Ciências Aplicadas à Saúde pela Universidade Federal de Jataí (UFJ), em Jataí, GO, Brasil; médica patologista. Professora da UFJ, em Jataí, GO, Brasil.

Carla Silva Siqueira Miranda

Doutora em Patologia e Estomatologia Básica pela Universidade de São Paulo (USP), em São Paulo, SP, Brasil; cirurgiã-dentista. Professora da Universidade Federal de Jataí (UFJ), em Jataí, GO, Brasil.

Endereço para correspondência

Carla Silva Siqueira Miranda

Universidade Federal de Goiás

Regional Jataí

Rua Riachuelo, 1530, Campi Riachuelo

Setor Samuel Grahan, 75804-020

Jataí, GO, Brasil

Os textos deste artigo foram revisados pela Poá Comunicação e submetidos para validação do(s) autor(es) antes da publicação.