

Fibromixoma acral superficial. Um tumor incomum do pé

Superficial acral fibromyxoma. Un uncommon tumor of the foot

Santiago Pache¹, Rodrigo Fratelli¹, Javier Cedrani², Paola Filomeno¹, Thomas Clanton^{3,4}

1. Instituto Nacional de Ortopedia y Traumatología (INOT), Universidad de la República, Montevideo, Uruguay.
2. Hospital de Clínicas Dr. Manuel Quintela, Universidad de la República, Montevideo, Uruguay.
3. Steadman Philippon Research Institute, Vail, Colorado, EUA.
4. The Steadman Clinic, Vail, Colorado, EUA.

RESUMO

Este estudo apresenta um relato de caso de uma paciente de 52 anos com fibromixoma acral superficial (FAS) do quinto dedo do pé esquerdo. É um tumor de tecidos moles muito incomum que afeta principalmente mãos e pés, com uma predileção especial pelos dedos dos pés, sendo o hálux o mais frequente. O tumor nesse caso tinha 3 cm de comprimento e 2,5 cm de largura, o que era particularmente grande. Poucos casos têm mais de 2 cm de comprimento e estão localizados no quinto dedo do pé. O tratamento foi ampla ressecção do tumor por amputação do quinto dedo do pé.

Nível de Evidência V; Estudos Terapêuticos; Opinião do Especialista.

Palavras-chave: Fibroma/cirurgia; Neoplasias de tecidos moles; Dedos dos pés/cirurgia.

ABSTRACT

This study presents a case report of a 52-year-old female patient with a superficial acral fibromyxoma (SAF) of her left foot fifth toe. This is a very uncommon soft tissue tumor that affects mainly hands and feet, with a special predilection for toes, with the hallux most frequent. The tumor in this case was 3 cm long and 2.5 cm wide, which was unusually large. Few cases are larger than 2 cm long and localized on the fifth toe. The treatment was wide resection of the tumor through amputation of the fifth toe.

Level of Evidence V; Therapeutic Studies; Expert Opinion.

Keywords: Fibroma/surgery; Soft tissue neoplasms; Toes/surgery.

Como citar esse artigo: Pache S, Fratelli R, Cedrani J, Filomeno P, Clanton T. Fibromixoma acral superficial. Um tumor incomum do pé. Sci J Foot Ankle. 2019;13(4):XX-XX.

INTRODUÇÃO

O fibromixoma acral superficial (FAS) é um tumor benigno de tecidos moles muito incomum, também conhecido como fibromixoma digital ou fibroma digital celular⁽¹⁾. Sua ocorrência é possível em qualquer idade, geralmente acometendo dedos das mãos e dos pés, com

predileção particular pelo hálux⁽²⁾. Seu padrão de crescimento é muito lento, com estudos de imagem mostrando comprometimento dos tecidos moles com ou sem erosão óssea. Dado seu potencial de recidiva e sua localização, o tratamento indicado é a ressecção cirúrgica com margens amplas⁽²⁾.

Trabalho realizado no Instituto Nacional de Ortopedia y Traumatología, Universidad de la República, Montevideo, Uruguay.

Correspondência: Santiago Pache. Av. Luis A. de Herrera, 11600, Montevideo, Uruguay. E-mail: santiagopache@hotmail.com

Conflitos de interesse: Não há. **Fonte de Financiamento:** Não há.

Data de Recebimento: 26/08/2019. **Data de Aceite:** 17/12/2019. **Online em:** 23/12/2019.



RELATO DE CASO

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética da nossa instituição, bem como o termo de consentimento informado assinado pela paciente.

Trata-se de paciente do sexo feminino, 52 anos, obesa, sem qualquer outro histórico relevante, com queixa de uma massa no aspecto distal do quinto dedo do pé esquerdo. Havia histórico de dois anos e uma progressão lenta com dor leve. Ela relatou ter tido um leve trauma anterior no pé dois anos antes. No exame físico, apresentou massa lobulada de aproximadamente 3,5cm de diâmetro, a qual eliminava e deformava a região ungueal. A superfície era enrugada, com consistência firme e limites definidos (Figuras 1A e 1B). Os demais exames físicos apresentaram resultados normais. As radiografias do pé mostraram uma massa de tecido mole com leve erosão óssea ou deformidade ("scalloping") na região distal da falange (Figura 1C). Não havia sinais de malignidade. As radiografias de tórax

estavam dentro dos parâmetros normais. A ressonância magnética (RM) mostrou massa de 30mm de diâmetro no aspecto dorsal do quinto dedo do pé, com bordas lobuladas. Tal massa apresentou sinal de intensidade média em T2 e em T1 e aparência heterogênea, com algumas regiões hiperintensas. Ela pôde ser vista em contato com o córtex da falange distal, que apresentava borda irregular (Figuras 1D a 1F). A amputação do quinto dedo do pé foi realizada com ampla margem e o tumor foi enviado para análise patológica (Figuras 1G a 1I).

Na análise macroscópica, observou-se uma massa de 30 mm de diâmetro, com comprometimento da derme e do tecido subcutâneo. A análise microscópica apresentou proliferação benigna de células mesenquimais com uma morfologia multinodular de crescimento expansivo. Cada um desses focos mostra uma matriz mixoide com finas fibras de colágeno, células estreladas sem atipia e leve vascularização. Foi obtida uma boa margem cirúrgica de todo



Figure 1. Ilustrações clínicas e radiológicas. A) Vista dorsal. B) Vista plantar. Observa-se um tumor lobulado de 3,5cm que elimina e deforma a região ungueal. C) Radiografia de vista dorsal. Observa-se uma massa de tecido mole distal à região distal da falange do quinto dedo do pé. D) RM: Sequência T1. Plano sagital. E) RM: Sequência T2. Plano sagital. F) RM: Sequência T2. Plano Coronal. Observa-se um sinal médio em todas as sequências, com algumas regiões hiperintensas. G e H) Amputação trans-proximal da falange do quinto dedo do pé e vista dorsal e lateral. I) Tumor ressecado.

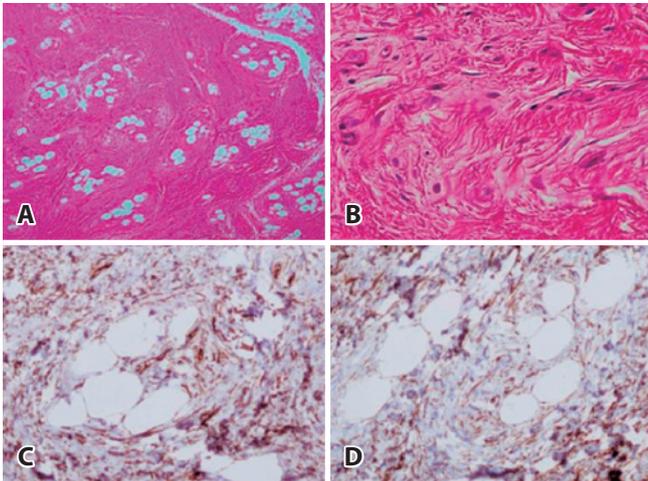


Figure 2. Histologia. A) Hematoxilina e eosina 10X. Observa-se um padrão multinodular. B) Hematoxilina e eosina 40X. Observa-se uma matriz mixoide e baixa contagem de células. C) Expressão positiva de CD34 (10x). D) Expressão positiva de CD10 (10x).

o tecido ressecado (Figuras 2A e 2B). A imunohistoquímica (IHQ) mostrou reação significativamente positiva para CD34 e CD10 e reação negativa para antígeno epitelial de membrana (EMA). Também mostrou reação negativa para a proteína S100, cromogranina e actina, o que descartou tumor nas células de Schwann, tumor glômico e um tumor de origem no músculo liso, respectivamente (Figuras 2C e 2D). Os achados clínicos, localização, estudos de imagem, morfologia e perfil de IHQ confirmaram um fibromixoma acral superficial. Aos 14 meses de seguimento, a paciente não apresenta dor ou sinais de recidiva, apresentando um bom resultado funcional.

DISCUSSÃO

O FAS foi primeiramente descrito por Fetsch et al.⁽³⁾, em um estudo retrospectivo de 37 casos. Ela afeta homens e mulheres, com predominância masculina de 2:1, e pode ocorrer em qualquer idade (faixa de 4 a 86 anos), com idade média de ocorrência aos 48 anos. De acordo com Hollomann⁽²⁾, ela costuma comprometer o leito ungueal (região subungueal) em mais de 95% dos casos. Menos comumente, o tumor tem sido encontrado na palma e sola, no calcanhar ou, mais raramente, na perna e na coxa. O local de acometimento mais frequente é o hálux^(3,4). O FAS geralmente mostra um comportamento crônico, caracterizado por uma massa de crescimento lento com pouca ou nenhuma dor no aspecto distal de um dedo da mão ou do

pé. A deformação ungueal é comum devido ao comprometimento do leito ungueal. Dada a lenta progressão e os sintomas limitados deste tumor, a busca por atendimento médico é tardia na maioria dos casos. Na série retrospectiva de Fetsch, o tempo decorrido entre o surgimento do problema e a primeira consulta médica variou de 3 meses a 30 anos, com média de 3 anos. Nosso caso apresentou um histórico de dois anos. O FAS tem sido descrito com formas variadas, incluindo unilocular e multilobulada. Raramente, ele compromete a mobilidade, apresentando pouca dor à palpação⁽³⁾.

Em radiografias de rotina, o FAS aparece como uma massa de tecido mole com ou sem comprometimento ósseo, o que pode se dar na forma de deformação (“scalloping”) ou de esclerose do osso subjacente, presente em mais de 30% dos casos⁽²⁾. Por outro lado, nosso caso mostrou uma leve erosão óssea no aspecto distal da falange. Na RM, uma imagem hiperintensa pôde ser observada nas imagens em T2. O FAS normalmente aparece como uma lesão solitária que cresce, principalmente, nas áreas dérmicas ou subcutâneas dos tecidos e, menos comumente, atinge a camada profunda da fáscia.

Histologicamente, apresenta-se uma célula fusiforme e proliferação estrelada, disposta em uma matriz mixoide ou colagenosa. Algumas regiões podem apresentar um padrão estoriforme, sendo que vasos sanguíneos e mastócitos estromais são frequentemente observados. Os valores mitóticos são geralmente escassos, com média de <1 por 10 HPF⁽⁵⁾. O FAS apresenta células multinucleadas em 50% dos casos, mas com atipia nuclear mínima. A imunohistoquímica normalmente apresenta reação positiva ao CD34 em todos os casos, enquanto o EMA e o CD99 são positivos em muitos casos. Os resultados para proteína S100, proteína glial fibrilar ácida (GFAP), actina, desmina e queratina são tipicamente negativos no FAS^(2,3).

Por seu raro surgimento, o FAS é frequentemente confundido com outros tumores de tecidos moles mixoides. Os diagnósticos diferenciais podem ser classificados em tumores benignos ou malignos. No grupo mixoide benigno, o fibroma periungueal e o fibroqueratoma digital adquirido estão entre os diagnósticos diferenciais mais comuns. Eles geralmente se estendem para a derme e têm mais celularidade em microscopia^(6,7). O neurofibroma também pode fazer parte do diagnóstico diferencial, embora apresente uma expressão da proteína S100. No grupo mixoide maligno, o dermatofibrossarcoma protuberante (DFSP), sarcoma fibromixoide de baixo grau e mixofibrossarcoma são os principais diagnósticos diferenciais⁽⁸⁾. O DFSP apresenta-se predominantemente no tronco, com uma inci-

dência extremamente baixa nas mãos e nos pés, sendo negativo para EMA⁽²⁾. O sarcoma fibromixoide de baixo grau possui um comportamento mais agressivo e um padrão de crescimento celular mais desorganizado do que o FAS, afetando estruturas mais profundas, e sendo incomum sua localização acral⁽⁶⁾.

Em sua série de 37 pacientes com FAS, Fetsch et al. descreveram dois casos com atipia significativamente mais focal e uma baixa taxa mitótica, o que sugeriu que esses casos poderiam se tornar neoplasias malignas de baixo grau, embora não houvesse evidências de progressão agressiva desses dois tumores⁽³⁾. Para reduzir o risco de recidiva, que é baixo, é recomendado uma ampla margem no local da ressecção⁽³⁾. No estudo de Holloman et al., a taxa de recidiva foi de 24%, com seguimento médio de 27 meses. No entanto, não houve recidivas nos casos que envolveram uma margem livre na ressecção⁽²⁾.

Temos um seguimento de 14 meses da paciente em questão com excelentes resultados clínicos. O histórico

clínico e os achados de exame desta paciente, juntamente com os estudos de imagem, histologia e IHQ de alta qualidade, fornecem um estudo único desse raro tumor de tecidos moles. Localizado no quinto dedo do pé e com 3cm de comprimento x 2cm de largura, esse caso era bastante incomum, tendo em vista os menos de 170 casos publicados anteriormente na literatura⁽⁹⁾.

CONCLUSÃO

Mostramos um caso de fibromixoma acral superficial do quinto dedo do pé esquerdo de uma paciente de 52 anos. Embora seja um tumor de tecidos moles incomum, benigno e de crescimento lento, ele tem maior ocorrência em dedos das mãos e dos pés, além de em mãos e pés. O FAS deve fazer parte do diagnóstico diferencial de tumores dos pés e dedos dos pés de origem mixoide. A cirurgia é o tratamento preferencial, sendo normalmente curativa mediante ampla ressecção. Não há casos documentados de metástases.

Contribuição dos autores: Cada autor contribuiu individual e significativamente para o desenvolvimento deste artigo: SS *(<https://orcid.org/0000-0003-4846-1087>) redação do artigo, participou do processo de revisão, aprovou a versão final; RF *(<https://orcid.org/0000-0001-8027-1908>) redação do artigo, participou do processo de revisão, aprovou a versão final; JC (<https://orcid.org/0000-0001-7581-3848>) participou do processo de revisão, approved the final version; PF *(<https://orcid.org/0000-0003-4664-1527>) concebeu e planejou as atividades que levaram ao estudo, coleta de dados, analisou dados médicos, realizou as cirurgias, aprovou a versão final; TC *(<https://orcid.org/0000-0001-9831-7484>) redação do artigo, participou do processo de revisão, aprovou a versão final. *ORCID (Open Researcher and Contributor ID).

REFERÊNCIAS

1. Mine C, Support D. Chapter 12. Quality. 1982;(1969):224-50.
2. Hollmann TJ, Bovée JVMG, Fletcher CDM. Digital fibromyxoma (superficial acral fibromyxoma): a detailed characterization of 124 cases. *Am J Surg Pathol*. 2012;36(6):789-98.
3. Fetsch JF, Laskin WB, Miettinen M. Superficial acral fibromyxoma: A clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 37 cases of a distinctive soft tissue tumor with a predilection for the fingers and toes. *Hum Pathol*. 2001;32(7):704-14.
4. Al-Daraji WI, Miettinen M. Superficial acral fibromyxoma: A clinicopathological analysis of 32 tumors including 4 in the heel. *J Cutan Pathol*. 2008;35(11):1020-6.
5. Jo VY, Fletcher CDM. WHO classification of soft tissue tumours: an update based on the 2013. 4th ed. *Pathology*. 2014;46(2):95-104.
6. Vinson RP, Angeloni VL. Acquired digital fibrokeratoma. *Am Fam Physician*. 1995;52(5):1365-7.
7. Ma D, Darling T, Moss J, Lee C-CR. Histologic variants of periungual fibromas in tuberous sclerosis complex. *J Am Acad Dermatol*. 2011;64(2):442-4.
8. Sawaya JL, Khachemoune A. Superficial acral fibromyxoma. *Int J Dermatol*. 2015;54(5):499-508.
9. Wakabayashi Y, Nakai N, Takenaka H, Katoh N. Superficial acral fibromyxoma of the great toe: case report and mini-review of the literature. *Acta Dermatovenerol Croat*. 2012;20(4):263-6.