

FIBROMA DESMOPLÁSICO - UM RARO TUMOR LOCALMENTE AGRESSIVO

Cabeça e Pescoço

Dados do Caso

Data submissão:	06/04/2020
Data publicação:	29/04/2020
Seção :	Ensino
Tipo de Caso :	Tipo Caso 1
Autor:	MILENA DAHIA GARBOGGINI - ASSOCIACAO OBRAS SOCIAIS IRMA DULCE LARA TORRES CARDOSO - ASSOCIACAO OBRAS SOCIAIS IRMA DULCE
Autor correspondente:	-
Dados do paciente :	Feminino , 39 anos
Palavras-Chave :	Fibroma Desmoplásico, Neoplasias Ósseas
URL:	https://brad.org.br/article/4213/pt-BR/fibroma-desmoplasic---um-raro-tumor-localmente-agressivo
Link do Abstract no PUBMED:	
DOI :	Ahead of DOI

Resumo

O fibroma desmoplásico representa um raro tumor ósseo, característico de adultos jovens, sendo seus principais locais de acometimento a mandíbula, pelve e fêmur. Comportamento localmente agressivo é característico, mas raramente predispõe surgimento de metástases. Diagnóstico somente por métodos de imagem representa um desafio devido similaridade deste com diversas outras lesões como o fibrossarcoma. Tratamento proposto é o cirúrgico com intuito curativo, porém recorrência local é desfecho factível.

Histórico Clínico

Paciente sexo feminino encaminhada ao serviço de Cirurgia de Cabeça e Pescoço com queixa de dor e abaulamento na hemiface esquerda, região da maxila e orbitária, exacerbada após procedimento de exodontia há cerca de 4 meses. No exame físico apresentava abaulamento na hemiface esquerda. Após avaliação clínica, foram solicitados exames de imagem. Na avaliação da tomografia computadorizada de face com contraste demonstrou-se volumosa formação expansiva com epicentro na maxila esquerda com componente de partes moles que

promovendo extensa destruição óssea de aspecto infiltrativo. A lesão observada se estendia ao nível superior da órbita e seio esfenoidal promovendo solução de continuidade do assoalho frontal com extensão intra craniana estando em íntimo contato com estruturas cerebrais adjacentes. Ao nível inferior ultrapassava os limites da maxila se estendendo ao palato mole e posteriormente ao côndilo mandibular. Optado então pela realização de biópsia por fragmentação da área acometida.

Achados Radiológicos

Na avaliação da paciente por métodos de imagem foi realizada uma tomografia computadorizada da face com contraste sendo evidenciada uma volumosa formação expansiva com densidade de partes moles apresentando realce heterogêneo ao meio de contraste com epicentro na maxila esquerda promovendo expressiva destruição óssea (figura 1). A referida lesão apresenta extensão a (figura 2, 3 e 4): Superior - ao nível do assoalho do seio frontal com extensão intracraniana sem dissociação do parênquima cerebral adjacente assim como intra orbitaria promovendo protrusão do globo ocular ipsilateral. Inferior - ultrapassa os limites da maxila com extensão a região do palato mole. Anterior - abaula a hemiface deste lado reduzindo de volume do espaço subcutâneo com aparente extensão cutânea em sua porção supero-medial. Posterior - estende ao nível do côndilo da mandíbula homolateral deslocando e abaulando o espaço parafaríngeo homolateral. Medial - se estende a região do septo nasal não sendo possível caracterizar os cornetos nasais esquerdos. Lateral - tem como limite parcial o osso zigomático, ultrapassando os seus limites em sua porção mais anterior.

Discussão

O fibroma desmoplásico representa uma patologia rara com incidência reportada de 0.11% de todos os tumores ósseos primários sendo seus principais locais de acometimento a mandíbula, pelve e o fêmur.[1,2] Apesar de representar uma patologia benigna, pode vir a demonstrar um comportamento local agressivo o que dificulta, muitas vezes, o manejo clínico desses pacientes. [3,4] Os exames de imagem, como a ressonância magnética na determinação do acometimento de partes moles, e a tomografia computadorizada complementando na avaliação da estrutura óssea, são de grande importância e surgem como recursos que podem vir auxiliar não só na identificação da patologia, mas como ferramentas para guiar o manejo clínico/cirúrgico. O estabelecimento diagnóstico somente por métodos de imagem representa um desafio devido similaridade deste tumor com outras lesões englobando, portanto, ampla gama de diagnósticos diferenciais a exemplo da displasia fibrosa, cisto ósseo aneurismático, fibroma não ossificante, fibrossarcoma dentre outros. A paciente descrita no caso apresentou evolução agressiva da patologia, grande extensão pela hemiface esquerda, e apesar do padrão tomográfico sugestivo (extensa lesão óssea lítica associada a massa com densidade de partes moles), o diagnóstico somente por métodos de imagem é inexecutável devido a não especificidade dos achados. O estudo anatomopatológico é primordial para o diagnóstico definitivo que neste caso somente pôde ser firmado após realização do mesmo. O tratamento proposto é o cirúrgico com o intuito curativo, porém recorrência local pode ocorrer em 37 a 72% dos casos, principalmente, quando a ressecção local completa não é possível.[5]

Lista de Diferenciais

- Displasia fibrosa
- Cisto ósseo aneurismático
- Fibroma não ossificante • Fibrossarcoma

Diagnóstico

- Fibroma desmoplásico

Aprendizado

Fibroma desmoplásico representa uma patologia rara que faz diagnóstico diferencial com lesões tanto benignas quanto malignas representando, portanto, um desafio diagnóstico. O papel do estudo de imagem é de atuar como um guia no manejo clínico/cirúrgico devendo-se atentar que patologias benignas também podem ter comportamento extremamente agressivo simulando afecções malignas sendo, portanto, fundamental abrir o leque de possibilidades diagnósticas incluindo-as no diagnóstico diferencial.

Referências

1. Moorjani V, Stockton V. Desmoplastic fibroma with perineural extension. *AJR Am J Roentgenol.* 2005; 185:1498-1499
2. Frick MA, Sundaram M, Unni KK, et al. Imaging findings in desmoplastic fibroma of bone: distinctive T2 characteristics. *AJR Am J Roentgenol.* 2005; 184:1762-1767.
3. Evans S, Ramasamy A, Jeys L, Grimer R. Desmoplastic fibroma of bone: A rare bone tumour. *Journal of Bone Oncology.* 2014; 3:77–79
4. Nedopil A, Raab P, Rudert M. Desmoplastic fibroma: a case report with three years of clinical and radiological observation and review of the literature. *Open Orthop J.* 2013; 8:40–46.
5. Inwards CY, Unni KK, Beabout JW, Sim FH. Desmoplastic fibroma of bone. *Cancer.* 1991; 68:1978–1983.

Imagens



FIG 1 Volumosa formação expansiva com densidade de partes moles apresentando realce heterogêneo ao meio de contraste com epicentro na maxila esquerda promovendo expressiva destruição óssea.



FIG 2 A referida lesão apresenta extensão ao nível do assoalho do seio frontal mantendo íntimo contato com estruturas intracranianas.



FIG 3

FIG 3 Extensão superior a região intra orbitária esquerda. Inferiormente ultrapassa os limites da maxila com extensão ao palato. Medialmente se estende ao septo nasal não sendo possível caracterizar os cornetos nasais ipsilaterais.

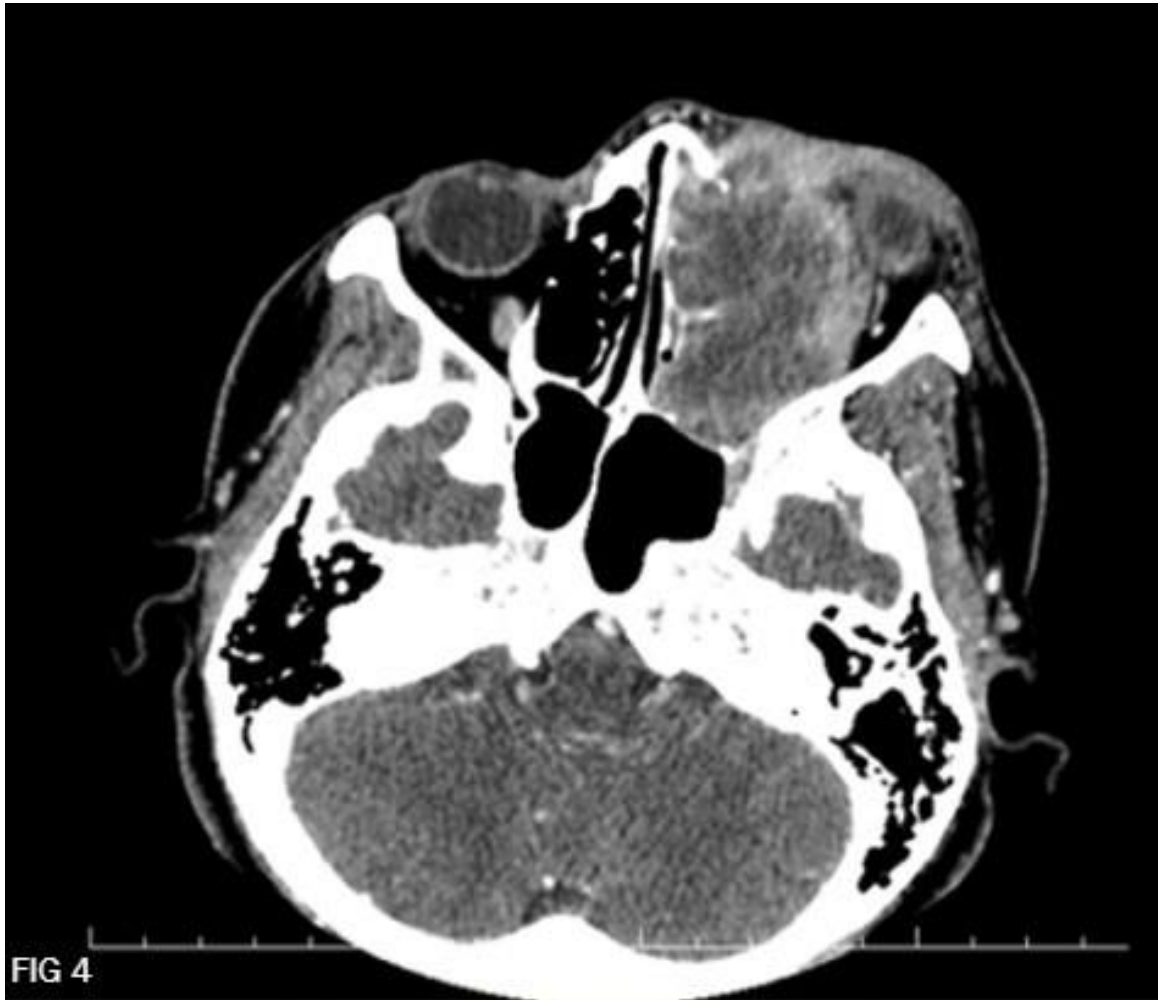


FIG 4

FIG 4 Extensão intra orbitária promovendo deslocamento anterior do globo ocular esquerdo assim como invasão das células etmoidais ipsilaterais. Anteriormente abaula a hemiface esquerda reduzindo de volume do espaço subcutâneo com aparente extensão cutânea em sua porção supero-medial.

Vídeos

Nenhum resultado encontrado