

Fibroma desmoplásico em arco zigomático: relato de caso raro

Desmoplastic fibroma in zygomatic arch: rare case report

Fibroma desmoplástico en arco cigomático: informe de caso raro

Recebido: 14/05/2020 | Revisado: 18/05/2020 | Aceito: 21/05/2020 | Publicado: 30/05/2020

Danilo de Moraes Castanha

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9199-8018>

Universidade Federal da Paraíba, Brasil

E-mail: danilo.castanha@hotmail.com

Elma Mariana Verçosa de Melo Silva

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3964-4631>

Universidade Federal da Paraíba, Brasil

E-mail: elma_mariana@hotmail.com

Davi Felipe Neves Costa

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3458-9696>

Hospital Universitário Lauro Wanderley, Brasil

E-mail: davifelipe@gmail.com

Sirius Dan Inaoka

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9777-347X>

Hospital Universitário Lauro Wanderley, Brasil

E-mail: daninaoka@hotmail.com

Natália Lins de Souza Villarim

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8424-383X>

Universidade Federal da Paraíba, Brasil

E-mail: natalialins@hotmail.com

Alleson Jamesson da Silva

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0611-109X>

Universidade Federal da Paraíba, Brasil

E-mail: allesonjamesson@gmail.com

Tacio Candeia Lyra

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0021-5189>

Universidade Federal da Paraíba, Brasil

E-mail: taciocanlyra@gmail.com

Carlson Batista Leal

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2906-1715>

Universidade Federal da Paraíba, Brasil

E-mail: carlson_leal@hotmail.com

Karola Mayra dos Santos Vicente

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5518-3893>

Faculdade Maurício de Nassau, Brasil

E-mail: karolavicente@hotmail.com

Ananda Marylin Silva de Sousa

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7465-6043>

Centro Universitário de Ensino Superior da Paraíba, Brasil

E-mail: anandamarylinss@gmail.com

Resumo

O fibroma desmoplásico é um tumor osteogênico benigno muito raro, composto por fibroblastos difusos e abundantes fibras de colágeno. É localmente agressivo e apresenta alta taxa de recorrência, sendo assim, seu tratamento pode ser um desafio e diversas estratégias têm sido descritas como forma de evitar sua recidiva. Desse modo, o objetivo deste relato foi apresentar o curso clínico e tratamento de um paciente com diagnóstico de fibroma desmoplásico em região de arco zigomático esquerdo. Foi descrito um caso de um paciente de 37 anos de idade, cuja queixa era de aumento de volume indolor em face com aproximadamente seis meses de evolução. O exame físico evidenciou-se uma massa firme, sólida e bem delimitada em região temporal do arco zigomático esquerdo, que foi submetida a excisão cirúrgica. Os achados histológicos da lesão incluíram células fusiformes envolvidas por deposição de colágeno intersticial difusa com ausência de revestimento mucoso superficial, compatível com fibroma desmoplásico. O paciente segue com 2 anos e 6 meses de pós-operatório, não apresentando sinais de recidiva da lesão.

Palavras-chave: Fibroma desmoplásico; Neoplasias; Zigoma.

Abstract

Desmoplastic fibroma is a very rare benign osteogenic tumor composed of diffuse fibroblasts and abundant collagen fibers. It is locally aggressive and presents a high recurrence rate, so its treatment can be a challenge and several strategies have been described as a way to prevent its recurrence. Thus, the aim of this report was to present the clinical course and treatment of a patient diagnosed with desmoplastic fibroma in the left zygomatic arch region. A case of a 37-year-old patient, whose complaint was painless volume increase in the face with approximately six months of evolution, was described. The physical examination showed a firm, solid and well-delimited mass in the temporal region of the left zygomatic arch, which was submitted to surgical excision. Histological findings of the lesion included fusiform cells involved in diffuse interstitial collagen deposition with absence of superficial mucous lining, compatible with desmoplastic fibroma. The patient is 2 years and 6 months postoperatively, showing no signs of recurrence of the lesion.

Keywords: Desmoplastic fibroma; Neoplasms; Zygoma.

Resumen

El fibroma desmoplásico es un tumor osteogénico benigno muy raro compuesto de fibroblastos difusos y abundantes fibras de colágeno. Es localmente agresivo y presenta una alta tasa de recurrencia, por lo que su tratamiento puede ser un desafío y varias estrategias han sido descritas como una manera de prevenir su recurrencia. Así, el objetivo de este informe era presentar el curso clínico y el tratamiento de un paciente diagnosticado con fibroma desmoplástico en la región del arco cigomático izquierdo. Se describió un caso de un paciente de 37 años, cuya queja fue un aumento indoloro del volumen en la cara con aproximadamente seis meses de evolución. El examen físico mostró una masa firme, sólida y bien delimitada en la región temporal del arco cigomático izquierdo, que fue sometido a escisión quirúrgica. Los hallazgos histológicos de la lesión incluyeron células fusiformes implicadas en la deposición difusa de colágeno intersticial con ausencia de revestimiento mucoso superficial, compatible con el fibroma desmoplástico. El paciente es de 2 años y 6 meses postoperatorios, sin signos de recurrencia de la lesión.

Palabras clave: Fibroma desmoplástico; Neoplasias; Cigoma.

1. Introdução

O fibroma desmoplásico é um tumor osteogênico benigno muito raro, de crescimento lento, localmente invasivo para ossos e tecidos conectivos sem metastização. Foi descrito por Jaffe em 1958, em múltiplos locais de envolvimento na tíbia, escápula e fêmur, sendo mais tarde relatado nos maxilares por Griffith e Irby em 1965, sendo raro em outras regiões da face (Madakshira, Bal & Verma, 2019; Arias & Hernández, 2015).

Embora a etiologia desse tumor seja desconhecida, acredita-se que pode ser causado por trauma, fatores endócrinos ou genéticos. Diferentes teorias foram sugeridas, sendo a teoria hormonal baseada na presença de receptor de estrogênio e progesterona na superfície das células tumorais. Duas outras teorias, genéticas e virais, também são discutidas na literatura. O fibroma desmoplásico pode ocorrer em qualquer parte do corpo, no entanto os locais mais frequentes são a diáfise de ossos longos e a mandíbula, mais frequentemente em região de molares. O tumor intraósseo corresponde à 0,06% de todos os tumores ósseos e 0,3% dos tumores ósseos benignos na população em geral. Não há predileção por sexo, com uma média de 15 anos no momento do diagnóstico (Arias & Hernández, 2015; Chemli, et al., 2009).

Pacientes podem notar um aumento de volume associado à sensação dolorosa ou não, limitação de abertura bucal, e em baixa porcentagem, mobilidades dentais e disestesia; quando localizado na maxila, pode causar proptose ocular. Raramente ocasiona fratura patológica. Os achados radiológicos são inespecíficos, podendo variar em uni ou multilocular, com uma aparência parcialmente nítida ou limites difusos. Pode causar perfuração ou expansão da cortical, assim como deslocamento dentário com ou sem reabsorção radicular mais raramente (Crim, et al., 1989; Yang, Zhang, & Sui, 2019; Ikeshima & Utsunomiya, 2005; Bontemps, Brix & Simon, 2014).

Por se tratar de uma lesão que não apresenta características clínicas e radiográficas específicas, o fibroma desmoplásico muitas vezes poderá fazer diagnóstico diferencial com lesões como o ameloblastoma, mixoma odontogênico, cisto ósseo aneurismático, fibroma condromixóide, hemangioma central e granuloma eosinofílico (Chemli, et al., 2009; Kalia, Kaur & Vashisht, 2015; Faulkner, et al., 1995).

Histologicamente, pode-se observar uma proliferação de células fibroblásticas de modo difuso em um leito mesenquimal invadido por fibras de colágeno em disposições distintas, sendo semelhante ao fibroma desmóide da parede abdominal. Não apresenta pleomorfismo, as mitoses são raras ou ausentes. A ausência de osteóide com uma completa

zona de colágeno proeminente ajuda a distinguir essa lesão de outras lesões fibrosas no osso. Apesar da sua natureza benigna, os fibromas desmoplásicos são localmente agressivos e apresentam alta taxa de recorrência. Seu tratamento é um desafio e diversas estratégias têm sido descritas, incluindo excisão tumoral, ressecção mandibular e quimio-radioterapia, sendo a ressecção cirúrgica a opção de primeira escolha devido à possibilidade de recorrência (Koji, et al., 1986; Hashimoto, et al., 1991; Bontemps, Brix & Simon, 2014).

Desse modo, o objetivo deste relato foi apresentar o curso clínico e tratamento de um paciente com diagnóstico de fibroma desmoplásico em região de arco zigomático esquerdo.

2. Metodologia

Este artigo trata-se de um estudo de caso clínico com abordagem qualitativa e descritiva, em que, de acordo com Pereira et al. (2018), caracteriza-se como uma pesquisa em que, em sua maioria, acontece com coleta direta de dados, sendo o pesquisador o instrumento primordial.

3. Relato de Caso

Paciente, 37 anos de idade, gênero masculino, procurou o serviço de Cirurgia Buco-Maxilo-Facial do Hospital Universitário Lauro Wanderley, relatando queixa de aumento de volume indolor em face há aproximadamente 12 meses (Figura 1).

Figura 1: Exame clínico pré-operatório da lesão após 12 meses de evolução.

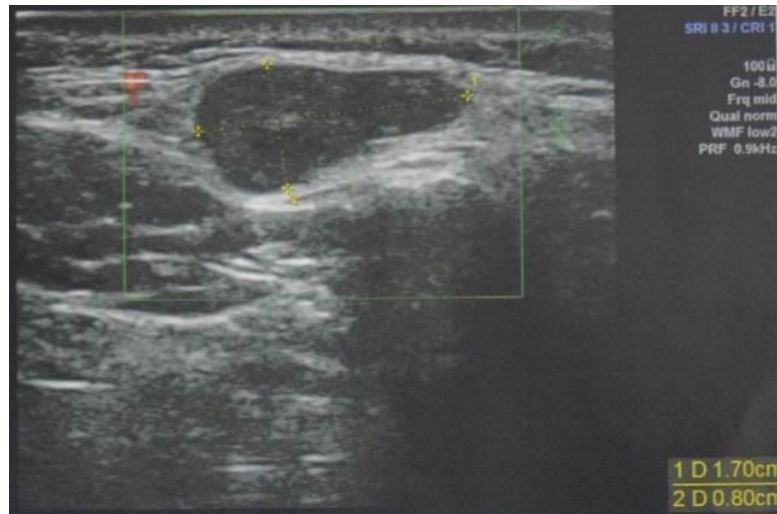


Fonte: Próprio autor.

Pode-se observar na figura acima que, ao exame físico o paciente apresentava uma massa firme, sólida e bem delimitada em região pré-auricular esquerda.

Foi solicitado exame de ultrassom para uma investigação mais apurada da lesão, visto na Figura 2.

Figura 2: Ultrassonografia da região pré-auricular esquerda.



Fonte: Próprio autor.

É possível verificar na Figura 2, uma imagem nodular de contornos regulares, com paredes finas, localizada em tecido celular subcutâneo da região temporal do arco zigomático esquerdo, medindo 14,7 x 0,8 x 1,0 mm sugerindo inicialmente cisto epidermóide.

Foi solicitado uma tomografia computadorizada de face, avaliando a lesão tridimensionalmente em suas janelas de tecido duro e tecido mole, como mostra a Figura 3.

Figura 3: Exame tomográfico, com imagem de mista densidade em região antero-lateral do arco zigomático.



Fonte: Próprio autor.

Na figura acima observa-se imagem com característica mista de densidade em região lateral de arco zigomático esquerdo, aderida a superfície óssea, com sua maior extensão em tecido subcutâneo, medindo aproximadamente 14 mm em seu maior diâmetro. Desse modo o tratamento realizado foi a excisão cirúrgica da lesão, após incisão cutânea linear em região zigomática esquerda, seguida de divulsão por planos e completa exérese da lesão, com posterior sutura por meio de pontos isolados, utilizando nylon 5.0 (Figuras 4 e 5).

Figura 4: Acesso a lesão por meio de incisão linear.



Fonte: próprio autor.

Figura 5: Aspecto macroscópico da lesão



Fonte: próprio autor.

Acima, na imagem 4, pode-se observar o acesso cirúrgico para lesão através de uma incisão linear na região mais anterior do arco zigomático, seguida da divulsão por planos, foi realizado a remoção total da lesão. Na imagem 5, visualiza-se de forma macroscópica o espécime cirúrgico, o qual foi acondicionado em formal 10% e enviado para realização de exame anatomopatológico onde foi observado, células fusiformes envolvidas por deposição de colágeno intersticial difusa com ausência de revestimento mucoso superficial, com diagnóstico final de fibroma desmoplásico sem atipias celulares. Acompanhamento realizado 3 meses após o procedimento cirúrgico mostrou evolução conforme o esperado sem queixas e sem alterações da normalidade (Figura 6).

Figura 6: Pós operatório de 3 meses.



Fonte: Próprio autor.

Na ultima imagem o paciente apresentava-se no 3º mês de pós operatório. Podemos observar um melhor contorno na região lateral esquerda da face. O mesmo segue em

acompanhamento periódico a nível ambulatorial, com 2 anos e 6 meses de pós-operatório, não apresentando sinais de recidiva da lesão.

4. Discussão

De acordo com Safi, et al. (2015), o fibroma desmoplásico é um tumor benigno e raro, localmente agressivo e apresenta sua maior incidência em crianças, o que diverge em relação ao caso em questão, onde a lesão manifestou-se em um adulto de 37 anos. De qualquer forma, a literatura traz que ampla variação etária pode estar relacionada a esta lesão, estendendo-se desde o nascimento até a sexta década de vida. Sua ocorrência é menor que 0,1% entre todos os outros tumores ósseos benignos, possuindo uma etiologia ainda incerta.

Quando afeta a região maxilofacial, o fibroma desmoplásico geralmente apresenta-se como massas indolores, de crescimento lento, sendo firme à palpação, podendo apresentar mobilidade dentária. Esta lesão está principalmente associada a mandíbula, o que torna mais raro o caso discutido, uma vez que, tal lesão acometeu a região de arco zigomático. Sinusite recorrente e exoftalmia são relatados com menos frequência.

No caso descrito a lesão apresentou cerca de um ano de evolução, fato que mostra ser uma lesão de crescimento lento, assim como descrito por alguns autores, os quais também descrevem uma agressividade local deste tipo de lesão (Safi, et al., 2015; Schneider, et al., 2009; Mir-mari, et al., 2011; Escalera, et al., 2010).

Em seu artigo, Evans, et al. (2014), ao analisar os cortes tomográficos de lesões em mandíbula, descrevem que o fibroma desmoplásico apresenta-se na maioria dos casos como uma lesão osteolítica com destruição do osso cortical, esclerose marginal e pseudotrabeculação. No caso em questão a lesão manifestou-se no tecido celular subcutâneo junto à face lateral do arco zigomático, apresentando margens bem definidas e sem destruição óssea associada.

O fibroma desmoplásico apresenta-se como a contraparte óssea da fibromatose dos tecidos moles e alguns autores classificam essa lesão como variante do fibroma ósseo não ossificante e eles consideraram como um intermediário entre uma lesão fibrossarcomatosa de grau benigno.

Histologicamente assemelha-se a uma célula fusiforme semelhante a um fibroblasto com proliferação organizada em feixes com alta produção de colágeno sem atipia celular, assim como observado no laudo histopatológico desse caso, sendo esses achados compatíveis

com as características clínicas e macroscópicas da lesão (Mir-mari, et al., 2011; Escalera, et al., 2010).

Vários métodos de tratamento são sugeridos para o fibroma desmoplásico, havendo ainda controvérsias sobre a melhor opção. Enucleação, curetagem, ressecção, radioterapia e a quimioterapia, são formas de tratamento implementadas, porém, é de consenso da maioria dos autores que a radioterapia deve ser excluída do arsenal terapêutico devido ao risco de sarcoma induzido por radiação.

No caso em questão o paciente foi tratado por meio da enucleação cirúrgica da lesão, sob anestesia local (Safi, et al., 2015; Gondak, et al., 2013; Azola, et al., 2012; Bontemps, Brix & Simon, 2014).

Um intervalo significativo de recorrência está associado ao fibroma desmoplásico, dependendo da forma de como é tratado. Se a lesão for tratada com ressecção ou excisão não tende a recorrer, uma vez que tumores tratados com excisão local ou enucleação apresentam uma recorrência de aproximadamente 20 a 40%, e tratados apenas com curetagem a taxa de recorrência é alta.

Por se tratar de uma área bastante evidente e que é responsável por grande parte da projeção do terço médio e lateral da face, optou-se em realizar a enucleação da lesão, no intuito de preservar ao máximo o tecido remanescente do osso e arco zigomático, segue com 30 meses de acompanhamento sem recidivas (Escalera, et al., 2010; Kalia, Kaur & Vashisht, 2015).

5. Considerações Finais

O fibroma desmoplásico é uma lesão, benigna e rara, a mandíbula é o osso mais acometido da região maxilo-facial, sendo ainda mais raro o acometimento do osso zigomático. A excisão cirúrgica completa da lesão se mostrou uma opção viável para fibroma desmoplásico com comportamento não agressivo. É de extrema importância o acompanhamento periódico do paciente, preservando o caso, no intuito de observar a presença de recidiva.

Referências

Arias DMS & Hernández AV (2015). Fibroma desmoplásico mandibular-reporte de un caso. *Revista Científica Odontológica*, 11(1), 17-23.

Azola AM, Wartmann CT, Fischer MK, Ambro, BT & Pereira KD. (2012). Desmoplastic fibroma arising from the anterior maxillary sinus in a child. *Archives of Otolaryngology–Head & Neck Surgery*, 138(9), 859-62.

Bontemps P, Brix M & Simon E. (2014). Desmoplastic fibroma of the zygoma. *Revue de stomatologie, de chirurgie maxillo-faciale et de chirurgie orale*, 115(3), 169-71.

Chemli, H., Karray, F., Dhouib, M., Makni, S., & Abdelmoula, M. (2009). Mandibular desmoplastic fibroma: Diagnosis and therapeutics difficulties. *Revue de stomatologie et de chirurgie maxillo-faciale*, 110(4), 239-241.

Crim, JR, Gold RH, Mirra JM, Eckardt JJ & Bassett LW (1989). Desmoplastic fibroma of bone: radiographic analysis. *Radiology*, 172(3), 827-32.

Escalera, C. L., Taylor, A. M., Gracia, G. V., & Cruz, E. O. (2010). Fibroma desmoplásico, reporte de un caso y revisión de la literatura. *Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial*, 32(1), 21-24.

Evans S, Ramasamy A, Jeys L & Grimer R (2014). Desmoplastic fibroma of bone: a rare bone tumour. *Journal of bone oncology*, 3(3-4), 77-9.

Faulkner, L. B., Hajdu, S. I., Kher, U., La Quaglia, M., Exelby, P. R., Heller, G., & Wollner, N. (1995). Pediatric desmoid tumor: retrospective analysis of 63 cases. *Journal of clinical oncology*, 13(11), 2813-2818.

Gondak, R. O., Corrêa, M. B., da Costa, M. V., Vargas, P. A., & Lopes, M. A. (2013). Maxillary desmoplastic fibroma with initial symptoms suggestive of sinusitis. *Oral surgery, oral medicine, oral pathology and oral radiology*, 116(6), e510-e513.

Hashimoto, K., Mase, N., Iwai, K., Shinoda, K., & Sairenji, E. (1991). Desmoplastic fibroma of the maxillary sinus: report of a case and review of the literature. *Oral surgery, oral medicine, oral pathology*, 72(1), 126-132.

Ikeshima, A., & Utsunomiya, T. (2005). Case report of intra-osseous fibroma: a study on odontogenic and desmoplastic fibromas with a review of the literature. *Journal of oral science*, 47(3), 149-157.

Kalia, V., Kaur, S., & Vashisht, D. (2015). Gnathic desmoplastic fibroma mimicking a dentigerous cyst: a case report. *Journal of maxillofacial and oral surgery*, 14(1), 150-153.

Koji H, Shoji K, Yoshinori A, Naomichi M, Koji S, Eiko S. (1987) Desmoplastic Fibroma of the Mandible – Case report. *Oral Radiology*, (3) 71–73.

Madakshira, M. G., Bal, A., & Verma, R. K. (2019). Desmoplastic fibroma of the mandible: a rare gnathic bone tumor with a review of the literature. *Autopsy & case reports*, 9(4).

Mir-Mari, J., Aguirre-Urizar, J. M., Berini-Aytés, L., & Gay-Escoda, C. (2011). Giant desmoplastic fibroma in the anterior zone of the maxilla. *Journal of Craniofacial Surgery*, 22(6), 2350-2353.

Pereira, AS et al. (2018). Metodologia da pesquisa científica. [e-book]. Santa Maria. Ed. UAB/NTE/UFSM. Disponível em: . Acesso em: 11 de Maio de 2020.

Safi, Y., Shamloo, N., Heidar, H., Valizadeh, S., Aghdasi, M. M., & Manouchehri, M. E. (2015). Desmoplastic fibroma, report of a rare case in infraorbital rim. *Iranian Journal of Radiology*, 12(3).

Schneider, M., Zimmermann, A. C., Depprich, R. A., Kübler, N. R., Engers, R., Naujoks, C. D., & Handschel, J. (2009). Desmoplastic fibroma of the mandible-review of the literature and presentation of a rare case. *Head & face medicine*, 5(1), 25.

Yang, W., Zhang, F. Y., & Sui, F. Y. (2019). Desmoplastic fibroma in mandible: a case report. *Zhonghua kou qiang yi xue za zhi= Zhonghua kouqiang yixue zazhi= Chinese journal of stomatology*, 54(10), 696.

Porcentagem de contribuição de cada autor no manuscrito

Daniilo de Moraes Castanha - 28%

Elma Mariana Verçosa de Melo Silva -23 %

Davi Felipe Neves Costa – 13%

Sirius Dan Inaoka –5%

Natália Lins de Souza Villarim – 5%

Alleson Jamesson da Silva – 10%

Tacio Candeia Lyra – 5%

Carlson Batista Leal – 5%

Karola Mayra dos Santos Vicente – 3%

Ananda Marylin Silva de Sousa – 3%