

Sarcoma de partes moles na infância

Soft tissue sarcoma in childhood

Giovana Capobianco Fraccaroli, Isabella Zerbini Silva, Emily Martins Gomes, Andressa Rodrigues de Oliveira, Fernanda de Oliveira Faria, Andressa Yuka Nardes Mello, Julia Amantéa Camargo Rebouças Ribeiro e Fabiano Rebouças Ribeiro
Universidade Cidade de São Paulo (UNICID)

RESUMO

Introdução: Os sarcomas de partes moles são neoplasias malignas raras originadas a partir de tecidos mesenquimais extraesqueléticos, caracterizando-se pela complexidade diagnóstica e terapêutica. Embora sejam mais frequentes em adultos e nas extremidades inferiores, podem surgir em diferentes regiões do corpo, há leve predominância do evento no sexo masculino. Entre seus subtipos, destaca-se o sarcoma fibromixóide de baixo grau, uma neoplasia fibroblástica/miofibroblástica de evolução lenta, com potencial para recorrência local e metástases tardias. Histologicamente, apresenta áreas alternadas de tecido fibroso e mixóide, formadas por células fusiformes de aspecto benigno. Casos pediátricos são raros e tendem a se manifestar como lesões superficiais, o que pode retardar o diagnóstico. **Objetivo:** Este estudo tem como objetivo relatar o caso de um paciente pediátrico com sarcoma fibromixóide de baixo grau do antebraço direito com infiltração óssea de rádio e ulna. **Metodologia:** Para o desenvolvimento desse relato de caso, foram utilizadas informações obtidas por meio de revisão do prontuário de um paciente com sarcoma de partes moles na infância diagnosticado em abril de 2009. O Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) foi preenchido pelo paciente que autorizou a utilização de seus dados.

Descritores: Sarcoma; Neoplasias de Tecidos Moles; Antebraço.

ABSTRACT

Introduction: Soft tissue sarcomas are rare malignant neoplasms originating from extra skeletal mesenchymal tissues, characterized by diagnostic and therapeutic complexity. Although they are more frequent in adults and in the lower extremities, they may arise in different regions of the body, with a slight predominance in males. Among their subtypes, low-grade fibromyxoid sarcoma stands out, a fibroblastic/myofibroblastic neoplasm with slow progression and potential for local recurrence and late metastasis. Histologically, it presents alternating areas of fibrous and myxoid tissue, composed of spindle-shaped cells with a benign appearance. Pediatric cases are rare and tend to manifest as superficial lesions, which may delay diagnosis. **Objective:** This study aims to report the case of a pediatric patient with low-grade fibromyxoid sarcoma of the right forearm, with bone infiltration of the radius and ulna. **Methodology:** For the development of this case report, information was obtained through a review of the medical records of a patient diagnosed with soft tissue sarcoma in childhood in April 2009. The Free and Informed Consent Form (FICF) was completed by the patient, authorizing the use of his data.

Keywords: Sarcoma; Soft Tissue Neoplasms; Forearm.

CORRESPONDÊNCIA:

Giovana Capobianco Fraccaroli
E-MAIL: giovana.fraccaroli@gmail.com
DATA DE SUBMISSÃO: 24/01/2026
DATA DE ACEITE: 14/04/2026

TRABALHO REALIZADO:

Universidade Cidade de São Paulo (UNICID)
Endereço: Av. Imperatriz Leopoldina, 550 - Vila Leopoldina
CEP 05305-000, São Paulo, SP, Brasil.

INTRODUÇÃO

Os sarcomas de partes moles (SPM) constituem um grupo de tumores malignos originados a partir de tecidos mesenquimais extraesqueléticos. Na oncologia são amplamente reconhecidos por sua raridade e pela complexidade diagnóstica e terapêutica. Na população adulta, a maioria dos SPM localiza-se nas extremidades inferiores, o que corresponde a cerca de 25% dos casos, enquanto o restante se distribui entre extremidades superiores, tronco, mãos e pescoço. Há uma discreta predominância no sexo masculino. As extremidades superiores, por sua vez, apresentam maior ocorrência de subtipos como sarcoma sinovial, sarcoma epitelióide e fibrossarcoma.¹

Na infância, essa raridade é ainda mais acentuada, tornando os SPM um desafio diagnóstico e terapêutico. Entre os subtipos descritos, destaca-se o sarcoma fibromixóide de baixo grau (SFBG), uma neoplasia rara que, apesar das características histológicas discretas, apresenta comportamento clínico insidioso. De acordo com a Organização Mundial da Saúde, o SFBG é classificado como um tumor fibroblástico/miofibroblástico maligno, originado de tecido mole profundo, com potencial para recorrência e disseminação metastática tardia. O SFBG é encontrado com predominância nas extremidades e na região do tronco². Sua identificação histológica é baseada na presença de áreas fibrosas e mixóides alternadas, dispostas em padrão espiral e com células fusiformes de fibroblastos que paradoxalmente parecem benignas.³⁻⁴

A ocorrência de SFBG em pacientes pediátricos é incomum, o que dificulta tanto a suspeita clínica inicial quanto a definição terapêutica. Segundo dados citados por Evans et al.,⁵ entre 33 casos analisados, apenas três (9,1%) ocorreram em crianças, localizados nas regiões inguinal, cervical e deltoidea, mas, não em extremidades distais. Esse padrão é confirmado por Chamberlain et al.,⁶ que, em um estudo com 102 pacientes, não identificaram casos em menores de 18 anos. Outro aspecto relevante é que, na infância, o SFBG

tende a se manifestar como lesões superficiais, restritas à derme e/ou ao tecido subcutâneo. Essa apresentação clínica, associada à idade jovem, frequentemente leva os profissionais de saúde a considerarem inicialmente uma hipótese de lesão benigna, o que pode atrasar o diagnóstico definitivo e comprometer o prognóstico do paciente.²

O presente relato tem relevância por se tratar de uma ocorrência rara de sarcoma fibromixóide de baixo grau em paciente pediátrico, com infiltração óssea comprovada por métodos radiológicos e histopatológicos.

OBJETIVO

Descrever o relato de caso de um paciente pediátrico com SFBG do antebraço direito com infiltração óssea de rádio e ulna.

MÉTODO

Para o desenvolvimento desse relato de caso, foram utilizadas informações obtidas por meio de revisão dos prontuários de um paciente com SPM durante a infância, diagnosticado em abril de 2009. O Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) foi preenchido pelo paciente que autorizou a utilização de seus dados.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino HCF, 10 anos, previamente hígido, sofreu queda de bicicleta em 14 de março de 2009, com trauma no antebraço direito. No dia do acidente, não procurou atendimento médico. Dois dias depois, em 16 de março de 2009, foi avaliado por ortopedista e solicitada radiografia do antebraço direito, que evidenciou fratura do rádio direito. Realizada imobilização gessada por 15 dias.

Após a retirada do gesso, observou-se persistência do edema e formação de massa de crescimento progressivo no local. O paciente foi encaminhado ao ortopedista oncológico, que solicitou biópsia incisional em 22 de abril de 2009.

Tabela 1 – Perfil imuno-histoquímico da amostra tumoral.

Antígeno	Resultado
Ki-67 (MIB-1)	positivo em cerca de 10% das células
Actina de músculo liso	negativa
Desmina	negativa
CD34	negativa (reatividade em vasos)
EMA/MUC-1	negativa
Citoqueratinas AE1/3	negativa
CD99	negativa

O exame anatomopatológico revelou SFBG, com proliferação fusocelular com padrão mixoide, compatível com neoplasia de partes moles de baixo potencial maligno (Tabela 1).

Com base nesse resultado, foi indicada ressecção cirúrgica ampla, realizada em 13 de maio de 2009. O procedimento envolveu a retirada do terço distal do rádio e da ulna, devido à infiltração tumoral em ambos os ossos, e a reconstrução do antebraço com enxerto de fíbula autóloga da perna esquerda, fixada com placa de titânio (figura 1).

O objetivo do transplante autólogo de fíbula foi substituir o segmento ósseo removido e restabelecer parcialmente a estrutura e função do antebraço, permitindo manter o alinhamento e a sustentação do membro.

Após a cirurgia, o paciente evoluiu com limitação funcional importante, apresentando perda dos movimentos do punho, mão e dedos direitos, com amplitude inferior a 10° e 20° graus de flexão e extensão de punho.

O segundo exame anatomopatológico da peça cirúrgica confirmou o diagnóstico de SFBG com infiltração do rádio e da ulna, sem evidência de metástase linfonodal. Após 48 horas da cirurgia, foi realizada uma sessão de radioterapia.

O membro permaneceu com imobilização axilopalmar por dois meses, seguido de uso de órtese e fisioterapia, inicialmente diária e depois três vezes por semana, totalizando seis meses de reabilitação.

Entre 2010 e 2012, o paciente realizou exames de imagem periodicamente para acompanhar o crescimento ósseo do membro.

Em 25 de julho de 2013, foi submetido à cirurgia para colocação do fixador externo tipo Ilizarov, com o objetivo de alongar o antebraço direito (figura 2.1 e 2.2). O dispositivo permaneceu por oito meses, com acompanhamento do ortopedista especializado em reconstrução óssea e do oncologista.

Figura 1 - Radiografia pós-operatória do antebraço direito comparativa com o lado esquerdo.



Figura 2 - Radiografia do punho e mão direita com o fixador externo tipo Ilizarov.



Figura 3 - Foto do paciente no período da utilização do Ilizarov.



Em fevereiro de 2014, o fixador externo foi retirado, com o antebraço apresentando crescimento de 4 centímetros e aproximando-se do tamanho do antebraço esquerdo, mas ainda com limitação funcional dos movimentos (figura 4).

Figura 4 - Radiografia do antebraço e punho direito, após retirada do fixador externo tipo Ilizarov.



Figura 5 - Radiografia do punho direito, exame de controle evolutivo pós-operatório.

Em janeiro de 2015, foi realizada a última cirurgia, destinada à liberação cirúrgica de tendões e ligamentos, conduzida por especialista em cirurgia da mão e microcirurgia reconstrutiva. Após o procedimento, o paciente apresentou melhora da mobilidade da mão direita. A diferença de comprimento entre os membros ficou em 7 centímetros.

Após 16 anos dos procedimentos cirúrgicos, o paciente não apresenta sinais de recidiva tumoral (figura 6). O antebraço direito continua com 7 centímetros de encurtamento comparativamente com o lado contralateral. O cotovelo apresenta flexo-extensão ativa de 0 a 130°, prono-supinação ativa do antebraço de 70° e 80° (figura 7), mobilidade completa dos dedos da mão e rigidez do punho. O paciente se adaptou às limitações funcionais na sua vida diária.

Figura 6 -
Radiografia do
antebraço direito
do paciente 16
anos após o
diagnóstico e
tratamento.



Figura 7 - (a e b): flexo-extensão máxima do cotovelo; (c e d) prono-supinação máxima do antebraço com cotovelo em 90°.



DISCUSSÃO

O SFBG trata-se de um tipo raro de sarcoma de partes moles, de comportamento indolente, mas com potencial de recidiva local e metástases tardias, que afeta predominantemente adultos jovens, com média de 30 anos. Grande parte dos SFBG exibe uma translocação cromossômica balanceada recorrente entre os cromossomos 7 e 16, envolvendo as regiões 7q32–34 e 16p11. Essa alteração resulta na fusão entre o gene FUS (Fused in Sarcoma), que codifica uma proteína de ligação ao RNA, e o gene CREB3L2, originando o denominado Complexo 1. Em cerca de 5% dos casos, observa-se a translocação alternativa FUS–CREB3L2. De acordo com a Organização Mundial da Saúde (OMS), o rearranjo do gene FUS é considerado um critério diagnóstico desejável, e não essencial, devendo ser avaliado apenas quando o marcador MUC4 for negativo, como no caso presente.^{3,7-8}

O caso clínico apresentado demonstra uma particularidade, considerando a faixa etária pediátrica, que habitualmente é acometida em uma proporção de 15,8%, e a localização distal no membro superior, regiões acometidas em menos de 5% dos sarcomas de partes moles. Os casos pediátricos tendem a se apresentar de forma superficial e com aspecto benigno, o que frequentemente atrapalha o diagnóstico precoce e pode levar a diagnósticos errôneos como lipomas, gânglios ou processos inflamatórios. No caso apresentado, o diagnóstico foi inicialmente postergado após o trauma, o que ressalta a importância de considerar os tumores de partes moles no diagnóstico diferencial de massas persistentes em extremidades, mesmo em pacientes jovens.¹

O diagnóstico histológico permanece desafiador devido ao comportamento paradoxal

caracterizado por morfologia branda e comportamento agressivo. A imuno-histoquímica é essencial, com positividade típica para vimentina e MUC4, e negatividade para S100, desmina e CD34, perfil parcialmente compatível com o caso apresentado. Além disso, a expressão moderada de Ki-67 (10%) é coerente com o comportamento de baixo grau. O tratamento padrão-ouro é a excisão cirúrgica ampla com margens negativas, que representa o principal fator de prognóstico e controle local da doença. No presente caso, foi necessária ressecção ampla com retirada do terço distal do rádio e da ulna, seguida de reconstrução com enxerto de fíbula autóloga fixada com placa de titânio, com vistas a manter a estrutura e a função do antebraço. Trata-se de uma conduta alinhada com as recomendações para tumores em áreas anatomicamente complexas, nas quais a preservação do membro é pretendida. A baixa taxa mitótica e pouca responsividade à radioterapia e à quimioterapia torna a indicação de ambas apenas em casos de margens positivas ou recorrência local, uma vez que os mesmos têm eficácia limitada no SFBG, devido à sua taxa proliferativa. No caso descrito, a opção pela radioterapia pós-operatória foi considerada de forma adjuvante, o que está de acordo com relatos isolados em pacientes com alto risco de recidiva. O segundo exame anatomopatológico realizado pelo paciente não evidenciou metástase linfonodal, porém devido à infiltração óssea observada, foi optado pela retirada do terço distal do rádio e da ulna. Durante a pesquisa da literatura médica para este estudo, não foram encontrados artigos que descrevessem o SFBG com infiltração óssea nos ossos rádio e ulna, ou mesmo infiltração óssea de forma isolada, a evidenciar a raridade desse achado. A recidiva local pode ocorrer tardiamente, até 45 anos após o diagnóstico. Isto reforça a necessidade do acompanhamento prolongado mesmo em casos de remissão clínica inicial.^{1,3,8}

Futuras investigações com análises histopatológicas detalhadas e correlações moleculares poderão elucidar se existem mecanismos específicos de invasão local, como alterações na matriz extracelular, interação

tumor-periósteo, ou modificações genéticas que favoreçam a penetração óssea. Essa compreensão poderá contribuir para o aprimoramento do diagnóstico diferencial e para a definição de condutas cirúrgicas mais precisas.

Este estudo apresenta um acompanhamento clínico de longo prazo, superior a 15 anos, o que confere a relevância do caso descrito. A observação continuada ao longo de mais de uma década permite avaliar não apenas a ausência de recidiva tumoral, mas também os desfechos funcionais e estruturais decorrentes das múltiplas intervenções reconstrutivas realizadas. Essa perspectiva longitudinal é incomum em relatos de sarcomas pediátricos e pode oferecer uma contribuição significativa para a literatura.

O presente caso ressalta a relevância do reconhecimento precoce do SFBG, mesmo em pacientes pediátricos, e demonstra que uma abordagem cirúrgica ampla e reconstrutiva, associada a um seguimento prolongado, pode proporcionar bons resultados funcionais e oncológicos. Ademais, enfatiza que a caracterização imuno-histoquímica detalhada e o manejo multidisciplinar, como o enxerto autólogo ósseo e fixador de Ilizarov, fisioterapia e acompanhamentos longitudinais, são fundamentais para o êxito terapêutico.⁷

CONCLUSÃO

Este caso clínico reforça a relevância do diagnóstico precoce, da abordagem multidisciplinar e do acompanhamento prolongado no manejo de tumores ósseos e de partes moles de baixo grau em crianças. Além disso, evidencia o potencial de recuperação estrutural e funcional mesmo após ressecções extensas, quando são empregadas técnicas cirúrgicas reconstrutivas adequadas e suporte fisioterápico contínuo que resulta em preservação funcional e melhora significativa da qualidade de vida.

Este estudo descreve um acompanhamento clínico prolongado, que possibilita analisar a ausência de recorrência tumoral, assim como os

resultados funcionais e estruturais associados às diversas cirurgias reconstrutivas realizadas. Essa abordagem de longo prazo é rara em relatos de sarcomas pediátricos e representa uma contribuição valiosa para a literatura científica.

REFERÊNCIAS

1. Selvaraj K, Kuppusami B, Ramachandran M, Kannan R, Sundaram RK. An unusual occurrence of synovial sarcoma in forearm: a case report. 2021;40:187-7.
2. Kim M, Policherla RK, Linhares SM, Hui-Chou HG. Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma of the Distal Upper Extremity: a systematic review. *HAND*. 2023;19(5):701-8.
3. Sajid MI, Arshad S, Abdul-Ghafar J, Fatimi SH, Din NU. Low-grade fibromyxoid sarcoma incidentally discovered as an asymptomatic mediastinal mass: a case report and review of the literature. *J Med Case Rep*. 2021;15(1):50.
4. Yue Y, Liu Y, Song L, Chen X, Wang Y, Wang Z. MRI findings of low-grade fibromyxoid sarcoma: a case report and literature review. *BMC Musculoskelet Disord*. 2018;19(1):65.
5. Evans HL. Low-Grade Fibromyxoid Sarcoma. *Am J Surg Pathol*. 2011;35(10):1450-62.
6. Chamberlain F, Engelmann B, Al-Muderis O, et al. Low-grade Fibromyxoid Sarcoma: Treatment Outcomes and Efficacy of Chemotherapy. *In Vivo*. 2019;34(1):239-45.
7. Mohamedali R, Nishith N, Raj R, Sharma A, Somal PK, Pawar RN, et al. Low-grade fibromyxoid sarcoma, a rare tumour at an unusual site: case report and review of literature. *Discoveries (Craiova)*. 2025;13(1):e209.
8. Naik VG, Rai KK, Shivakumar HR. Low-grade fibromyxoid sarcoma: a rare case report. *Natl J Maxillofac Surg*. 2021;12(2):271-5.