

Angiomiofibroblastoma Escrotal: Diagnóstico, Tratamento e Revisão de Literatura

Paulo Henrique Oliveira Lage¹, Luciano Semensato de Oliveira¹, Sebastião Osmar Lourenço Neto², Samara de Souza Santos², Natália Vieira Saint-Clair Mafra³, Rogério Saint-Clair Pimentel Mafra⁴

Santa Casa de Franca, São Paulo

- 1) Urologista e Cirurgião Geral, Assistente do Serviço de Urologia da Santa Casa de Franca e AME Franca, Professor da disciplina de Urologia da UNIFACEF (Centro Universitário Municipal de Franca), Pós Graduando em Sexualidade Humana pela CBI of Miami
- 2) Acadêmicos do sexto ano de Medicina da UNIFACEF (Centro Universitário Municipal de Franca)
- 3) Médica Cirurgiã geral
- 4) Urologista e Cirurgião Geral; Membro Titular da Sociedade Brasileira de Urologia – SBU; Membro da American Urological Association – AUA; Membro da Confederación Americana de Urología - CAU; Assistente Efetivo do serviço de urologia da Santa Casa de Belo Horizonte; Preceptor da residência em urologia da Santa Casa de Belo Horizonte; Professor Titular da Faculdade de Medicina – UIT; Coordenador do curso de Medicina da Universidade de Itaúna; Mestre em medicina; Doutor em medicina; Pós-doutor em medicina; Pesquisador do CNPq

Correspondência*: Santa Casa de Franca
R. Dr. Júlio Cardoso, 1826
Centro, Franca, SP
CEP: 14400-730
ph_lage@yahoo.com.br

RESUMO

Angiofibroblastoma is a type of mesenchymal neoplasia, a rare cause of tumor that can affect the inguinoscrotal region. Clinical examination often does not allow the diagnosis to be elucidated, requiring imaging tests and even surgical resection with immunohistochemical analysis. It has a benign character and must be differentiated from other spindle-shaped neoplasms, with metastatic potential. This study is a case report of a patient affected at 18 years old. The recommended treatment for this type of tumor is extensive surgical resection. Among several diseases that lead to increased inguinoscrotal volume, it is necessary to remember angiofibroblastoma as a differential diagnosis, due to the benignity of this pathology.

INTRODUÇÃO

O angiofibroblastoma, um tipo de neoplasia mesenquimal, é uma causa rara de tumor que pode acometer a região inguinoescrotal. Possui maior incidência entre 50 e 80 anos de idade, já tendo sido descrito em criança aos 3 anos, no qual surgiu ainda no período neonatal⁽¹⁾. O exame clínico muitas vezes não permite a elucidação do diagnóstico, necessitando de exames de imagem e até ressecção cirúrgica com análise

por imuno-histoquímica. Possui caráter benigno e deve ser diferenciado de outras neoplasias fusiformes, com potencial metastático.

A ocorrência de aumento da bolsa escrotal é relativamente comum na prática clínica da urologia, e pode apresentar diversas causas, desde hérnias inguino escrotais à hidrocele. Dessa maneira, uma investigação minuciosa se faz necessária para a identificação de sua etiologia, além de diagnósticos diferenciais oncológicos.

A hidrocele corresponde a uma coleção de líquido seroso entre as camadas visceral e parietal da túnica vaginal, que pode, também, estar junto ao cordão espermático. Em crianças é um dos fatores mais comuns de edema escrotal indolor. Quando presente em pacientes adolescentes ou adultos, a hidrocele está mais associada a processos inflamatórios, torção testicular, trauma, tumor ou pode ser idiopática, sendo, esta última, derivada de um desequilíbrio entre o processo de produção de fluido e reabsorção ou até mesmo devido ausência de vasos linfáticos eferentes⁽²⁾. Este é um importante diagnóstico diferencial a ser considerado.

O angiofibroma é um tumor raro e de apresentação benigna constituído de um tecido fibroso que acomete pacientes de ambos os sexos, geralmente na região vulvovaginal em mulheres e inguino escrotal em homens, com maior incidência entre a quinta e oitava década de vida⁽³⁾.

Origina-se nas células tronco e se assemelha morfológicamente e na imuno-histoquímica com lipomas de células fusiformes, miofibroblastos mamários e angios mixomas agressivos⁽⁴⁾.

Alguns relacionam tal patologia aos receptores de estrogênio e progesterona, postulando que esses surgem de células mesenquimais positivas de receptor de hormônio^(5, 6). Porém, a relação não foi confirmada em estudo mais recente, cujos casos apresentaram imunorreatividade negativa para receptor de estrogênio e progesterona⁽⁷⁾.

Devido à raridade desta patologia, principalmente em pacientes fora da faixa etária descrita, este trabalho justifica-se em apresentar um caso de angiofibroma diagnosticado em um paciente com 18 anos, além de possibilitar um estudo clínico e terapêutico desta afecção.

RELATO DE CASO

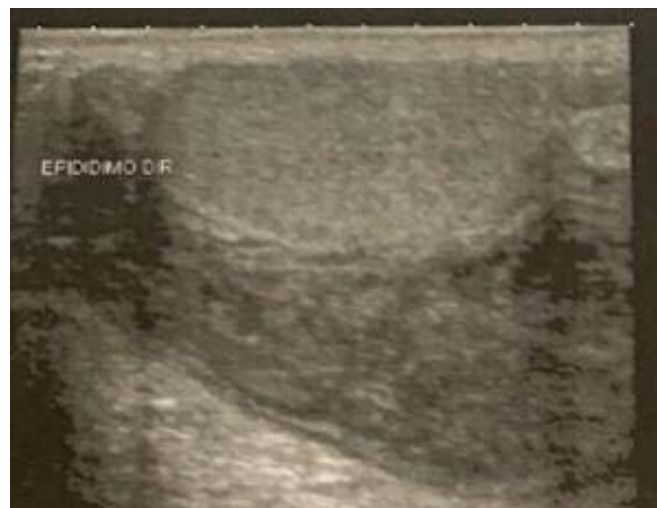
Paciente masculino, 18 anos, natural e procedente de Franca – SP, procurou atendimento no serviço de urologia devido aumento progressivo da bolsa escrotal há dois anos, sem dor. Negava comorbidades, vícios, trauma local e alergias.

Ao exame físico o paciente apresentava-se em bom estado geral, afebril, anictérico e acianótico. Ausculta cardíaca e pulmonar sem alterações. Abdome plano, ruídos hidroaéreos presentes e normoativos, indolor à palpação superficial e profunda, sem massas ou visceromegalias e ausência de sinais de peritonite. A genitália apresentava-se com aumento de região escrotal direita, com testículos tópicos e indolores à palpação, linfonodos inguinais não palpáveis.

Foi solicitada ultrassonografia (Figura 1) de bolsa escrotal, que evidenciou testículos com formas, contornos, dimensões, ecotextura e ecogenicidade dentro dos padrões de normalidade, porém com a presença de coleção heterogênea extra testicular na bolsa escrotal direita de aspecto indeterminado.

FIGURA 1

Ultrassom de Bolsa Escrotal



Fonte: Arquivo Pessoal.

FIGURA 2

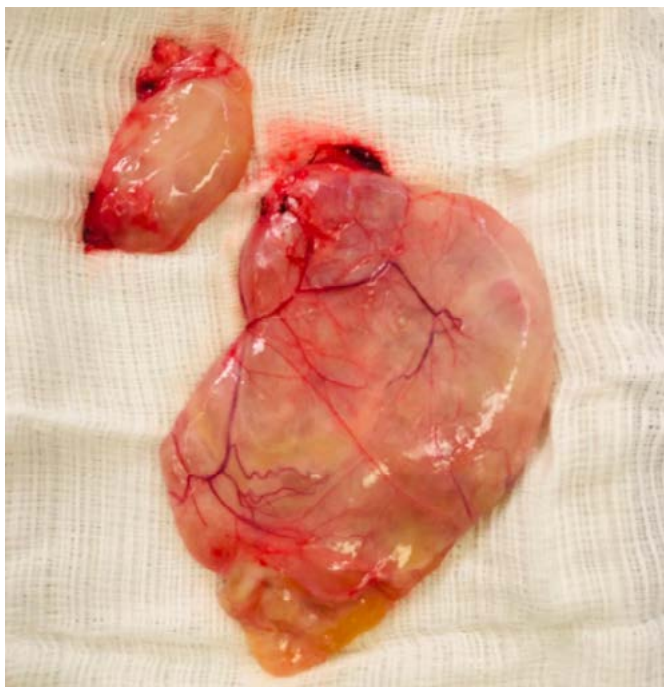
Ultrassom de Bolsa Escrotal



Fonte: Arquivo Pessoal.

FIGURA 3

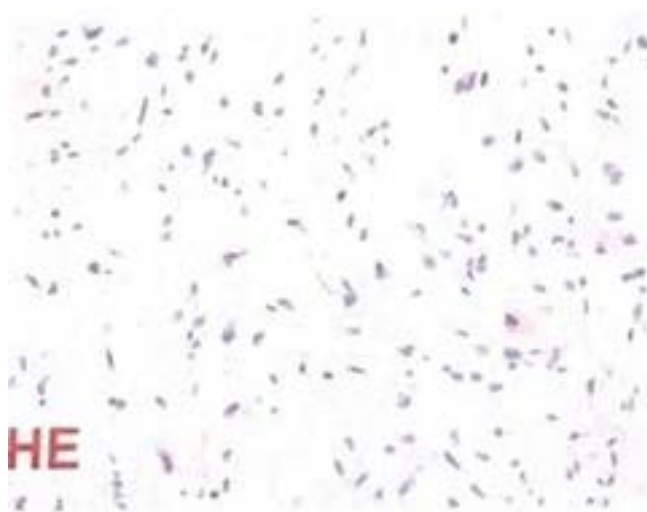
Peça Cirúrgica



Fonte: Arquivo Pessoal.

FIGURA 4

Estudo Imuno-Histoquímico



Fonte: Arquivo Pessoal.

O material foi encaminhado para anatomopatológico que evidenciou neoplasia fusocelular e a seguir foi encaminhado para laboratório especializado para estudo imuno-histoquímico que concluiu tratar-se de uma neoplasia constituída por proliferação de células fusiformes com núcleos de cromatina delicada, sem atipias significativas. O estroma é ora colagenizado, ora mixoide (Figura 3).

Chama atenção, ainda a presença de numerosos vasos de pequeno e médio calibre com paredes hialinizadas (Figura 4). Figura de mitoses são raras e não apresenta necrose. Presença de pleomorfismo nuclear e hiperchromasia foi notada, ocorrendo a positividade para CD34 (Figura 5) no estudo imuno-histoquímico, compatível com angiofibroma celular.

FIGURA 5

Estudo Imuno-Histoquímico



Fonte: Arquivo Pessoal.

TABELA 1 – Estudo Imuno-Histoquímico

Anticorpos	Clone	Resultado	Obs. / Bloco
• Receptor de Estrógeno	EPI	Negativo	(AP9481/20)
• Citoceratinas de 40, 48, 50 e 50,6 kDa	AE1/AE3	Negativo	(AP9481/20)
• Desmina (filamento intermediário célula muscular)	D33	Negativo	(AP9481/20)
• CD34 - antígeno de células hematopoéticas e pericitos	QBEnd 10	Positivo	(AP9481/20)
• Proteína S-100	Policlonal	Negativo	(AP9481/20)
• Actina de músculo liso	1A4	Negativo	(AP9481/20)
• Catenina beta	14	Negativo	(AP9481/20)

DISCUSSÃO

As neoplasias mesenquimais do trato genital ocorrem com maior frequência na vulva, períneo e pelve das mulheres, e foram descritas no cordão espermático, hérnias inguinais, escroto e períneo em homens⁽⁴⁾. Geralmente, esse tipo de tumor apresenta curso clínico benigno, raramente invasivo e com maior frequência entre a quinta e sexta década de vida⁽⁸⁾. Algumas dessas neoplasias ocorrem com ou sem diferenciação miofibroblástica.

Devido às características histológicas, o diagnóstico diferencial é amplo e inclui tumores de células de Schwann, perineuroma, lipoma de célula fusiforme, angiomixoma agressivo, angiofibroblastoma, tumor fibroso solitário e leiomioma⁽⁴⁾.

A distinção entre angiomixoma agressivo e angiomiofibroblastoma foi realizada pela primeira vez por Fletcher em 1992, sendo o último, descrito como uma neoplasia benigna que atingia apenas a região vulvar de mulheres de meia idade. Em 1997, Nucci, relata pela primeira vez um tumor semelhante ao descrito por Fletcher, definido como “angiofibroma celular”, terminologia modificada em 1998 por Laskin, Fetsch e Mostoli para angiomiofibroblastoma-Like, por terem diferenças histológicas, bem como uma diferença na idade de acometimento, superior nos homens. Porém os autores consideram o angiofibroma celular e o angiomiofibroblastoma a mesma entidade⁽⁹⁾.

Os sinais e sintomas consistem em uma massa tumoral em região de escroto de até 3 cm, que acomete pacientes de 50 a 80 anos, totalmente indolor à palpação, que pode se assemelhar a uma hérnia inguinal, porém sem a possibilidade de manobras de redução.

Quando realizada a análise histológica verifica-se uma aparência heterogênea, sendo o angiofibroma constituído por células fusiformes, feixes de colágeno com a presença de

vasos de parede espessa e hializados e ausência de mitoses ou atipias⁽¹⁰⁾.

A análise imuno-histoquímica mostra que a expressão leve de CD34 tem predomínio em 60% dos pacientes descritos. Já 21% apresentam-se com atrofia espinhal (origem epitelial ou glandular) e 8% de origem muscular⁽¹⁰⁾.

Recentemente foi estabelecida a importância da ressonância magnética para a avaliação da patologia. As imagens feitas por ressonância magnética se mostraram confiáveis para a diferenciação entre lesões extratesticulares e intratesticulares⁽⁹⁾.

Os angiomixomas agressivos se assemelham aos angiomiofibroblastomas em muitas maneiras, exceto por um padrão de crescimento infiltrativo, menor celularidade e menor vascularização. O angiomixoma agressivo exhibe alta intensidade em imagens de ressonância ponderadas em T2⁽¹¹⁾.

A ressonância magnética pode caracterizar uma lesão em cística, sólida e mista, e pode detectar gordura e fibrose dentro de uma lesão. No angiofibroma, é geralmente intermediário em imagens ponderadas em T1, mas pode ser hipo ou hiperintenso em imagens ponderadas em T2, dependendo da quantidade de células fusiformes, gordura e colágeno no estroma⁽¹²⁾.

O diagnóstico é de extrema dificuldade, e os exames de imagem pouco colaboram para a conclusão do caso, sendo pouco elucidativos frente ao amplo leque de tumores testiculares. Desta maneira a opção pela ressecção cirúrgica é a terapêutica de escolha.

O tratamento recomendado para esse tipo de tumor é a ressecção cirúrgica ampla. De acordo com estudos, foi descrita apenas um caso de recorrência, no qual ocorreu após 13 anos da cirurgia⁽⁸⁾.

CONCLUSÃO

Em meio a ampla variedade de patologias que cursam com aumento do volume inguinoescrotal, é necessário, em casos de dúvida diagnóstica, lembrar do angiofibroblastoma como um diagnóstico diferencial, inclusive nas faixas etárias menos típicas de aparecimento, a fim de aprimorar a investigação, já que, tendo em vista o caráter benigno de tal patologia, pode-se evitar a orquiectomia radical desnecessária.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Arena S, Barresi V, Romeo C. Giant Angiofibroma of the Scrotum in a Child. *Journal of Urology*. 2016 February; p. 15-16.
2. Resende DdAQP, Souza LRMF, Monteiro IdO, Caldas MHdS. Coleções na bolsa testicular: ensaio iconográfico correlacionando achados ultrassonográficos com a ressonância magnética. *Radiologia Brasileira*. 2014 janeiro/fevereiro: p. 43-48.
3. Berna A, Ulviye Y, Hakan V. Angiomyofibroblastoma-Like Tumor of the Scrotum: A Case Report and Review of Literature. *Turkish Journal of Pathology*. 2010 Dezembro; 28(2).
4. Canales BK, Weiland D, Hoffman J, Slaton J, Tran M, Manivel C, et al. Angiomyofibroblastoma-like tumors (cellular angiofibroma). *International Journal of Urology*. 2006 February; 13(2).
5. McCluggage WG, R. G, L. H, Rollason TP. Cellular angiofibroma and related fibromatous lesions of the vulva: report of a series of cases with a morphological spectrum wider than previously described. *Histopathology*. 2004 outubro: p. 360-368.
6. L. DJ, N. dSA, M.G. G, V. V, P. C, J.C. N. Cellular angiofibroma of the vulva: a clinicopathological study of two cases with documentation of some unusual features and review of the literature. *Journal of Cutaneous Pathology*. 2003 junho: p. 405-411.
7. Arakaki K, Chinen K, Kamiya M, Tanabe Y, Tawata N, Ikehara F, et al. Evidence for an association between increased oxidative stress and derangement of FOXO1 signaling in tumorigenesis of a cellular angiofibroma with monoallelic 13q14: a case report. *International Journal of Clinical and Experimental Pathology*. *Int J Clin Exp Pathol* 2014;7(12):8972-8979. p. 8972-8979.
8. Kass T, Cohen D, Gottlieb P, Strauss S. Sonographic appearance of angiomyofibroblastoma-like tumor of the scrotum. *Journal of Ultrasonography*. 2019 junho: p. 158-160.
9. Ntorkou AA, Tsili AC, Giannakis D, Batistatou A, Stavrou S, Sofikitis N, et al. Magnetic resonance imaging findings of cellular angiofibroma of the tunica vaginalis of the testis: a case report. *Journal of Medical Case Reports*. 2016 março; 10(76).
10. Iwasa Y, Fletcher CDM. Cellular angiofibroma: clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 51 cases. *The American Journal of Surgical Pathology*. 2004; 28(11).
11. Maruyama M, Yoshizako T, Kitagaki H, Araki A, Igawa M. Magnetic resonance imaging features of angiomyofibroblastoma-like tumor of the scrotum with pathologic correlates. *Clinical Imaging*. 2012 setembro: p. 632-635.
12. Chun KH, Inn FX, Hing EY, Hong GE. Imaging modalities for an uncommon inguinal scrotal pathology: A case report and literature review. *Urology Annals*. 2017 outubro-dezembro: p. 387-389.