



Revista Portuguesa
de

í r u r g i a

II Série • N.º 17 • Junho 2011

ISSN 1646-6918

Órgão Oficial da Sociedade Portuguesa de Cirurgia

Dermatofibrossarcoma Protuberans – a propósito de um caso clínico

Carlos Bôto¹; Francisco Santos²; Maria Antonieta³

¹ Assistente de Cirurgia Geral, ² Assistente Graduado de Cirurgia Geral,

³ Assistente Sênior de Cirurgia Geral – Centro Hospitalar do Médio Tejo – Unidade de Tomar

SUMÁRIO

O Dermatofibrossarcoma protuberans (DFSP) é uma neoplasia maligna rara, de crescimento lento, que metastiza raramente e tem origem na derme.

Este trabalho pretende apresentar um caso clínico de uma doente de 84 anos com um DFSP localizado ao tórax com 20 anos de evolução, que foi submetida a excisão com plastia em Z. Pretende-se ainda apresentar uma breve revisão bibliográfica sobre o Dermatofibrossarcoma protuberans.

ABSTRACT

Dermatofibrossarcoma protuberans (DFSP) is a rare malignant neoplasm, of slow growth, which rarely metastasizes and that has its source in the skin. This paper aims at presenting a clinical case of a 84 year old patient with DFSP, located in the thorax, with a 20 year evolution, who has had excision with Z-Plastic procedure.

It also aims at presenting a literature review on the Dermatofibrossarcoma protuberans.

CASO CLÍNICO

Paciente MFS, sexo feminino, de 84 anos de idade, referenciada à consulta externa de Cirurgia Geral por apresentar lesão no hemitórax esquerdo (fig. 1) com aproximadamente 20 anos de evolução. Nega dor, mas refere que por vezes a lesão sangrava e que já lhe dificultava o uso de soutien. Não possuía outros antecedentes patológicos relevantes. Nega cirurgias anteriores. Patologia concomitante: angina estável.

Ao Exame Objectivo, observa-se lesão nodular com 13x9cm, com nódulos satélites, zona ulcerada central, móvel, aparentemente sem fixação aos planos profundos e com vascularização superficial evidente.

Foi submetida a excisão da lesão com reconstrução

da integridade cutânea através de plastia em Z. Sem complicações pré, intra ou pós operatórias.

Exame anatomopatológico da lesão: “Lesão de crescimento multinodular expansivo, com áreas de padrão estoriforme (fig. 2) à custa de elementos de núcleo alongado com pleomorfismo ligeiro com componente colagénico. Actividade mitótica é de 3 mitoses/10 c.g.a. Contudo, em profundidade o tumor toma características de maior agressividade com aumento da celularidade e da actividade mitótica que atinge 18 mitoses/10 c.g.a. Margem livre mínima de 0.5cm. As células demonstram imuno-reatividade para CD 34 (fig. 3). Conclusão: Dermatofibrossarcoma com focos de fibrossarcoma de alto grau de malignidade.” Estadiamento: DFSP Estadio IA (DFSP-FS).





Fig. 1 – Lesão do hemitórax esquerdo

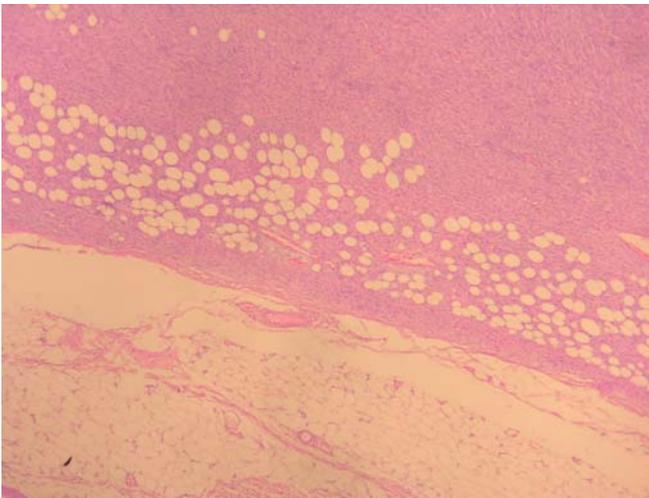


Fig. 2 – Relação da lesão com tecido adiposo da hipoderme (em baixo). Padrão permeativo com os adipócitos (faixa central).

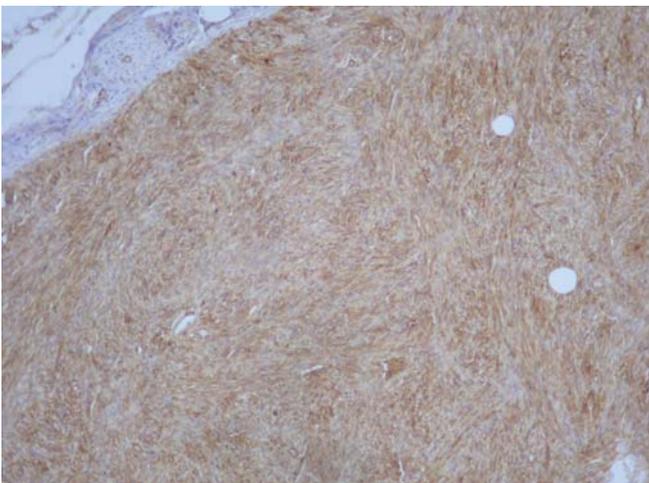


Fig. 3 – Imuno-reactividade para CD 34.

A paciente é seguida na consulta externa de Cirurgia Geral, não apresentando sinais de recidiva 3 anos após a excisão.



Fig.4 – Aspecto do hemitórax esquerdo 2 anos após a excisão da lesão

DERMATOFIBROSSARCOMA PROTUBERANS

Introdução

O Dermatofibrossarcoma Protuberans (DFSP) é uma neoplasia maligna rara. Foi descrito pela primeira vez em 1891, por Taylor, como “um tumor sarcomatoso de aspecto queloidiano”; em 1924, Darier & Ferrand definem-no como entidade clínica e histopatológica. Hoffman, em 1925, introduz a terminologia dermatofibrossarcoma protuberans.

O DFSP apresenta uma incidência de 4,2 casos por milhão¹, correspondendo a 1% dos sarcomas dos tecidos moles e a 0,1% de todas as neoplasias malignas.²

A maioria dos casos de DFSP (90%) é classificada como sarcoma de baixo grau de malignidade (DFSP) e os restantes são classificados como de grau intermédio por apresentarem um componente de fibrossarcoma de alto grau de malignidade (DFSP-FS).³

Epidemiologia

O DFSP aparece tipicamente após a terceira década de vida, sendo igualmente frequente em ambos os sexos (embora alguma literatura refira algum grau de



predominância masculina). É mais frequente na raça negra.

Etiologia

O aparecimento de DFSP poderá estar associado à exposição ao arsénico e às cicatrizes de queimaduras, de feridas traumáticas e de intervenções cirúrgicas.²

O DFSP é constituído, em aproximadamente 90% dos casos, por um clone celular que apresenta a translocação (17;22)(q2;q13), que resulta na fusão do gene que codifica o colagénio tipo 1 *alpha* 1 (COL1A1) com o gene do factor de crescimento derivado das plaquetas (PDGF). Nos pacientes com esta alteração genética, a activação do gene do COL1A1 resulta na produção de uma proteína que, por lise, dá origem a uma molécula de COL1A1 e a uma outra de PDGF. O PDGF por sua vez liga-se ao seu receptor, activando a tirosina cinase, o que leva à proliferação das células do DFSP.⁴

Apresentação

A localização mais frequente é no tórax, seguida pelas extremidades, crânio e região cervical. Aparece inicialmente como uma pequena lesão nodular, semelhante a uma pápula, frequentemente ignorada, que progressivamente vai aumentando de volume, com aparecimento de vascularização superficial acessória. Ocorre por vezes a erosão desta lesão, o que condiciona o aparecimento de episódios de hemorragia auto-limitada.

Patologia

O DFSP, histologicamente, apresenta-se com uma proliferação de células alongadas com núcleos grandes fusiformes, com poucas figuras de mitoses numa matriz de colagénio, dispostas de forma irregular num padrão estoriforme, infiltrando os tecidos contíguos.⁵ As células demonstram geralmente imuno-reatividade para CD 34.

Avaliação e Estadiamento

O exame objectivo, a história clínica e posteriormente a biópsia são as formas de eleição para o diagnóstico deste tumor.

O DFSP é um tipo de sarcoma, sendo que o estadiamento dos sarcomas é feito de acordo com o *American Musculoskeletal Tumor Society Staging System*, que tem em conta o grau de malignidade e compartimento afectado: Estadio IA- baixo grau de malignidade e apenas um compartimento afectado; Estadio IB- baixo grau de malignidade e mais de um compartimento afectado; Estadio II- alto grau de malignidade e apenas um compartimento afectado. O DFSP será sempre classificado no Estadio IA ou IB porque não existe variante de alto grau de malignidade (condição necessária para o Estadio II neste sistema de classificação).³

Tratamento

O tratamento de eleição do DFSP é a excisão alargada com margens de segurança de 3cm e excisão do tecido subcutâneo e fascia profunda, devido à possibilidade de existir infiltração dos tecidos adjacentes. Nos casos de localização em zonas da face, a cirurgia de Mohs (exérese cirúrgica com controle microscópico de margens), é uma opção que permite um melhor resultado estético sem aumento da taxa de recidiva. A linfadenectomia não é recomendada devido à baixa taxa de invasão linfática deste tumor. Nos raros casos de doença metastática, se exequível, a sua ressecção cirúrgica deverá ser sempre realizada. Nos doentes em que a excisão cirúrgica seja inviável ou a lesão muito extensa, a radioterapia adjuvante tem sido utilizada com alguns resultados positivos.

Recentemente, o Imatinib, que é um inibidor do receptor do factor de crescimento derivado das plaquetas (PDGF), tem sido utilizado para tratar os casos raros de doença metastática de DFSP com algum sucesso.

Prognóstico

O dermatofibrossarcoma protuberans apresenta uma taxa de mortalidade muito baixa, quase nula. A sua taxa de disseminação linfática e de metastização é baixa (1 a 2%). Contudo, a sua taxa de recidiva local é alta (30 a 50%).⁵

São critérios de mau prognóstico: idade superior a 50 anos, margens positivas, índice mitótico elevado, elevado índice de celularidade, subtipo DFSP-FS.⁵



Recomenda-se a vigilância clínica, semestral, de todos os doentes com DFSP pelo risco de recidiva local. Alguns autores recomendam também a utilização da Tomografia Axial Computorizada para seguimento dos pacientes que reúnam critérios de mau prognóstico.

CONCLUSÃO

Embora o caso clínico descrito reúna vários critérios de mau prognóstico (a idade da doente, o subtipo

histológico e a ausência de margem livre de 3 cm), optou-se por manter apenas vigilância clínica. Até ao momento (Jan de 2011-3º ano de seguimento), a paciente encontra-se sem sinais de recidiva.

O Dermatofibrossarcoma protuberans, entidade rara de crescimento lento com características de neoplasia maligna, deverá ser tido em conta no diagnóstico das lesões da pele, especialmente das que aparecerem junto a cicatrizes antigas, devendo o seu diagnóstico ser confirmado por biópsia.

REFERÊNCIAS

- 1 Criscione VD, Weinstock MA. Descriptive epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans in the United States: 1973 to 2002. *J AM Acad Dermatol* 2007; 56(6): 968-73.
- 2 Yu W, Tsoukas MM, Chapman SM, et al. Surgical treatment for dermatofibrosarcoma protuberans: the Dartmouth experience and literature review. *Ann Plast Surg* 2008; 60(3): 288-93.
- 3 Dagan R, Morris CG, Zlotecki RA, Scarborough MT, Mendenhall WM. Radiotherapy in the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Clin Oncol*. Dec 2005; 28(6): 537-9.
- 4 Naeem R, Lux ML, Huang SF, Naber SP, Corson JM, Fletcher JA. Ring chromosomes in dermatofibrosarcoma protuberans are composed of interspersed sequences from chromosomes 17 and 22. *Am J Pathol*. Dec 1995; 147(6): 1553-8.
- 5 Bowne WB, Antonescu CR, Leung DH, Katz SC, Hawkins WG, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: A clinicopathologic analysis of patients treated and followed at a single institution. *Cancer*. Jun 15, 2000; 88(12): 2711-20.

Contacto

CARLOS BÔTO
cfboto@gmail.com



Carlos Bôto, Francisco Santos, Maria Antonieta