

Dermatofibrossarcoma protuberans: localização não usual e a importância da cirurgia micrográfica de Mohs

Dermatofibrosarcoma protuberans: atypical location and the importance of Mohs micrographic surgery

RESUMO

O dermatofibrossarcoma protuberans é neoplasia de células fusiformes de malignidade intermediária, mas que apresenta alto risco de recidivas locais. Acomete principalmente tronco e membros, sendo raro na face. O tratamento do tumor pode ser feito com cirurgia convencional com amplas margens cirúrgicas ou cirurgia micrográfica de Mohs. Em casos selecionados pode-se indicar radioterapia e quimioterapia. Relata-se o caso de paciente do sexo masculino, de 39 anos, apresentando na frente pápula amarelada de 0,7 cm, cujas biópsia e imuno-histoquímica confirmaram o diagnóstico desse tumor. A lesão foi tratada através da cirurgia micrográfica de Mohs com bom resultado estético.

Palavras-chave: dermatofibrossarcoma; sarcoma; cirurgia de Mohs.

ABSTRACT

Dermatofibrosarcoma protuberans is a spindle cell neoplasm of intermediate malignancy, nonetheless it presents a high risk of local recurrence. It mainly affects the trunk and limbs, and is rare on the face. The treatment of the tumor can be carried out using conventional surgery with wide surgical margins or Mohs micrographic surgery. Radiation and chemotherapy can be indicated in selected cases. The present article reports the case of a 39-year-old male patient with a 0.7cm yellowish papule on the forehead, whose biopsy and immunohistochemistry confirmed the tumor's diagnosis. The lesion was treated through Mohs micrographic surgery with good aesthetic results.

Keywords: dermatofibrosarcoma; sarcoma; Mohs surgery.

INTRODUÇÃO

O dermatofibrossarcoma protuberans (DFSP) é neoplasia de células fusiformes de etiologia desconhecida descrito pela primeira vez em 1890 por Taylor e como entidade distinta por Darier e Ferrand em 1924. Trata-se de tumor pouco frequente com incidência de 0,8 a cinco casos por milhões de habitantes/ano, correspondendo a menos de 0,1% de todas as malignidades e a cerca de 1% dos sarcomas de partes moles. A maioria dos estudos encontrou comprometimento semelhante em ambos os sexos; alguns, entretanto, demonstraram predominância em homens, podendo o DFSP ser até quatro vezes mais frequente nesse grupo, principalmente quando são analisados pacientes idosos. A faixa etária mais comprometida é a de 30-50 anos.¹⁻⁷

Relato de caso

Autores:

Michelle dos Santos Diniz¹
Daniel Gontijo Ramos²
Mauricio Buzelin Nunes³

- ¹ Doutoranda em saúde do adulto pela Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), médica preceptora da Residência da Santa Casa de Belo Horizonte – Belo Horizonte (MG), Brasil.
- ² Médico dermatologista e preceptor da Residência da Santa Casa de Belo Horizonte – Belo Horizonte (MG), Brasil.
- ³ Médico patologista; assistente efetivo da Anatomia Patológica da Santa Casa de Belo Horizonte e diretor técnico do Instituto Moacyr Junqueira – Belo Horizonte (MG), Brasil.

Correspondência para:

Dra. Michelle dos Santos Diniz
Rua Padre Rolim 769/10 andar
Santa Efigênia
30130-090 - Belo Horizonte - MG
E-mail: michellesdmi@yahoo.com.br

Data de recebimento: 02/06/2012
Data de aprovação em: 20/06/2013

Trabalho realizado na Santa Casa de Belo Horizonte – Belo Horizonte (MG), Brasil.

Suporte Financeiro: Nenhum
Conflito de Interesses: Nenhum

A localização mais frequente é o tronco (40-60%), seguido dos membros (20-30%) e de cabeça e pescoço (10-15%). Quando ocorrem no couro cabeludo e na região supraclavicular estão associados a maior morbidade e risco aumentado de recorrência local.^{1,4,6}

Esse tumor caracteriza-se clinicamente por pápula ou placa cor da pele, eritematosa ou amarelada, geralmente assintomática. Áreas de atrofia, induração ou telangiectasia podem estar presentes desde o início ou surgir com a evolução do tumor. O crescimento é lento, infiltrativo, com altas taxas de recidivas locais, porém com baixas taxas de metástases.^{1-6,8}

As características histológicas que sugerem DFSP são as de uma coleção densa uniforme de células fusiformes em arranjo estoriforme característico. O estroma apresenta quantidades variáveis de colágeno e capilares. Lesões recentes podem apresentar área de derme poupada ou zona Grenz logo abaixo da epiderme. O tumor pode infiltrar o subcutâneo distorcendo a arquitetura do tecido adiposo com aspecto em favo de mel. Projeções profundas em direção a fáscia e músculo dificultam sua delimitação e consequente remoção cirúrgica.^{1,4,6,7}

O tratamento do DFSP baseia-se fundamentalmente na ressecção cirúrgica; entretanto, para casos selecionados, radioterapia e quimioterapia podem ser utilizadas.²

Apresenta-se a seguir caso de paciente com DFSP de localização pouco frequente tratado com cirurgia micrográfica de Mohs.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 39 anos, procedente de Belo Horizonte com lesão na fronte assintomática há cerca de três anos. Ao exame físico, apresentava na região frontal à direita pápula amarelada bem delimitada de consistência fibrosa de 0,7cm de diâmetro (Figura 1).

Foi realizada exérese total da lesão, sem margem cirúrgica, que demonstrou neoplasia fusocelular indiferenciada com margens comprometidas (Figura 2), sugerindo imuno-histoquímica para a definição diagnóstica. A imuno-histoquímica mostrou positividade para CD34, vimentina e Ki 67, sendo compatível com DFSP. Foi indicada a cirurgia micrográfica de Mohs devido à localização da lesão e ao risco de recidiva tumoral (Figura 3).

Durante a cirurgia micrográfica de Mohs foram necessários três estágios para exérese completa do tumor. O primeiro identificou comprometimento tumoral nas margens profunda e medial, sendo feita ampliação das margens nesses sentidos (Figura 4). O segundo demonstrou tumor apenas na margem profunda (Figura 5), e no terceiro e último estágio foi ampliada a margem profunda com remoção de tecido muscular, atingindo-se a gália (Figura 6). Nesse tecido não foram mais identificados sinais histológicos de lesão tumoral. O fechamento foi feito através de retalho em avanço do tipo O-T, com bom resultado estético (Figura 7). Atualmente o paciente apresenta quatro meses de seguimento pós-operatório sem sinais de recidiva local (Figura 8).



FIGURA 1: Pápula amarelada de 0,7cm de diâmetro na região frontal à direita

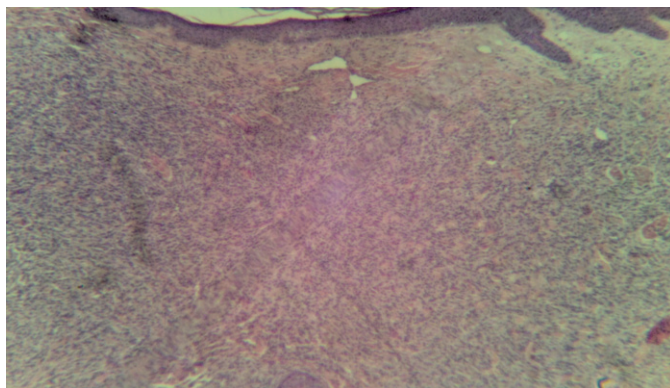


FIGURA 2: Presença de células fusiformes em arranjo estoriforme

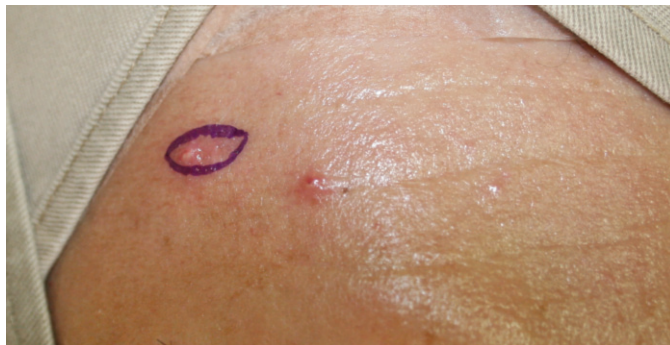


Figura 3: Marcação pré-operatória da área do tumor prévio (sobre cicatriz de biópsia excisional); paciente com lesão de acne inflamatória sobre cicatriz no dia da cirurgia



FIGURA 4: Primeiro estágio: comprometimento das margens profundas e mediais da lesão



FIGURA 5: Segundo estágio: comprometimento das margens profundas



FIGURA 6: Terceiro estágio: retirado tecido na profundidade, incluindo tecido muscular atingindo a gálea; sem tumor residual



FIGURA 7: Pós-operatório imediato: retalho O-T



FIGURA 8: Dois meses após a cirurgia: excelente resultado estético sem sinais de recidiva

DISCUSSÃO

O DFSP é neoplasia com malignidade intermediária e baixo risco de metástases. As altas taxas de recidiva locais acompanhadas da alta morbidade desse tumor, entretanto, justificam o esforço no diagnóstico precoce e a necessidade de tratamento inicial que possibilite maior taxa de cura.

O DFSP inicial pode não ser percebido pelo paciente ou ser confundido com lesões benignas, já que na maioria das vezes trata-se de lesão inespecífica e assintomática.⁶ O tamanho do tumor depende do tempo de evolução. Geralmente no momento do diagnóstico apresenta-se entre um e 5cm.¹ Cai et al.² encontraram entre os 260 pacientes estudados o tamanho médio de 3,1cm ao diagnóstico. No caso descrito ressalta-se o diagnóstico bastante precoce, já que o tumor tinha menos de 1cm de diâmetro.

Em casos duvidosos, como no aqui apresentado, ou para a confirmação diagnóstica a imuno-histoquímica deve ser realizada. O CD34 é o marcador mais útil para diferenciar o DFSP de outros tumores fibro-histiocíticos, e sua positividade varia de 92 a 100%.^{1,2,6,8} Positividade para CD34 pode, entretanto, ser encontrada em outros tumores, como, por exemplo, melanoma, perineuroma e neurofibroma. O diagnóstico diferencial mais importante é com o dermatofibroma, que tipicamente apresenta positividade para Fator VIII e CD34 negativo.¹ A perda de positividade para CD34 pode ser observada em DFSP com transformação sarcomatosa.⁸

A ressecção cirúrgica é o principal tratamento para os pacientes com DFSP, mas a excisão local simples não é a abordagem adequada.^{2,4,6} Cerca de 50% de pacientes com excisão local ampla ainda apresentam, contudo, tumor residual na histologia.²

As taxas de recidiva podem atingir até 60% dos casos, e a excisão ampla consegue reduzi-las a 10-33%. Os fatores associadas à maior chance de recorrência local são: subtipo histológico, índice mitótico, celularidade, dimensões e profundidade do tumor, localização na cabeça e no pescoço, extensão da margem cirúrgica e lesões recorrentes.^{2,3,5} Com relação às margens cirúrgicas, um estudo demonstrou que pacientes tratados com margens acima de 3cm têm taxa de recorrência de 5,7% enquanto aqueles com margens de 1,5 a 3cm tiveram 13,6% de recidiva. Essa diferença foi estatisticamente significativa.² As lesões com múltiplas recidivas após o tratamento inicial parecem ter maior probabilidade de desdiferenciação em sarcomas de alto grau de malignidade com aumento do risco de metástase.³

A cirurgia micrográfica de Mohs tem demonstrado as maiores taxas de cura para esse tumor^{4,9} e deve ser altamente considerada em acometimento de cabeça, pescoço, face, mãos e pés, localizações em que a ressecção completa com a menor margem necessária é a melhor opção para evitar danos cosméticos e funcionais.^{2,4} Taxas de cura relatadas para cabeça e pescoço com esse método foram de 91,2% e de 94% para o tronco. Outros trabalhos já demonstraram taxas de recorrência ainda inferiores à variação de 0,8 a 3% com a cirurgia micrográfica.^{1,3,6} Além da cura mais elevada, um estudo demonstrou que a média do defeito final com cirurgia e margem de 3cm foi de 17,78cm²

em comparação ao defeito após cirurgia micrográfica de 7,49cm.^{2,3}

Outros tratamentos que podem ser utilizados incluem radioterapia e quimioterapia. A quimioterapia convencional apresenta resultados pouco satisfatórios; já aquela com os inibidores da tirosina-kinase como o imatinib demonstrou regressão parcial ou completa do DFSP em até dois terços dos pacientes.^{1,4,5} A radioterapia isoladamente pode ser indicada em pacientes com doença macroscópica irrisecável ou nos casos em que a excisão cirúrgica ampla pode levar a comprometimento funcional e/ou estético significativo.^{1,3-5}

A taxa de sobrevida em cinco anos é de cerca de 98,3% e em dez anos 95,7%.² As metástases são raras (um a 5%) e acometem linfonodos, pulmões e ossos. Os principais fatores prognósticos são a remoção cirúrgica inadequada com margens comprometidas, tumores grandes, localizados na cabeça e a presença de áreas de fibrossarcoma na histologia.¹

A biópsia de lesões clinicamente indefinidas é fundamental para o diagnóstico precoce de tumores como o DFSP. A cirurgia micrográfica oferece as maiores taxas de cura com maior preservação tecidual no tratamento do DFSP e deve ser altamente considerada como primeira escolha no tratamento. ●

REFERÊNCIAS

1. Serra-Guillén C, Llombart B, Sanmartín O. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Actas Dermosifiliogr*. 2007;98(2):77-87.
2. Cai H, Wang Y, Wu J, Shi Y. Dermatofibrosarcoma protuberans: clinical diagnosis and treatment results of 260 cases in China. *J Surg Oncol*. 2012;105(2):142-8.
3. Galimberti G, Montaña AP, Kowalczyk A, Ferrario D, Galimberti R. Outcomes in 11 patients with dermatofibrosarcoma protuberans treated with Mohs micrographic surgery. *Int J Dermatol*. 2012;51(1): 89-93.
4. Johnson-Jahangir H, Ratner D. Advances in management of dermatofibrosarcoma protuberans. *Dermatol Clin*. 2011;29(2):191-200.
5. Fields RC, Hameed M, Qin LX, Moraco N, Jia X, Maki RG, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP): predictors of recurrence and the use of systemic therapy. *Ann Surg Oncol*. 2011;18(2):328-36.
6. Fleury LFF Jr, Sanches JS Jr. Sarcomas cutâneos primários. *An Bras Dermatol*. 2006;81(3):207-21.
7. Pérez OG, Righetti R, Woskoff A, Amante H. Haga su diagnóstico. *An Bras Dermatol*. 2010;85(2): 245-7.
8. Yamamoto Y, Toyozawa S, Uede K, Oda Y, Nakamura Y, Furukawa F. Clinical and pathological changes in a long-term follow-up case of dermatofibrosarcoma protuberans. *J Dermatol*. 2011;38(2):203-5.
9. Brewer JD, Roenigk RK, Otley CC. Wide local excision or Mohs micrographic surgery for primary dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Clin Oncol*. 2011;34(5):545-6.