

Dermatofibrossarcoma protuberans gigante de couro cabeludo: relato de caso

Giant dermatofibrosarcoma protuberans of scalp: case report

GUSTAVO ANDRADE GIMENES¹

DANIEL JOSÉ DE MORAIS

FOZATI²

MARIA LOURDES PERIS BARBO³

HAMILTON ALEARDO GONELLA⁴

Trabalho realizado no Serviço de Cirurgia Plástica Prof. Dr. Linneu Mattos Silveira da Pontifícia Universidade Católica de São Paulo, Sorocaba, SP.

Artigo recebido: 16/7/2008

Artigo aceito: 24/11/2008

RESUMO

O dermatofibrossarcoma protuberans (DFSP) é uma neoplasia de tecidos moles de notável agressividade local, altos índices de recorrência (> 40%) e baixo potencial metastatizante. Ocorre principalmente em tronco e porção proximal de extremidades, sendo incomum em couro cabeludo, onde perfaz menos de 5% do total de casos. Habitualmente apresenta dimensões médias de 5 cm à ocasião da ressecção cirúrgica. O objetivo deste trabalho é relatar caso de paciente com tumoração gigante em couro cabeludo (20x16x14 cm), enfatizando suas peculiaridades e discutindo possibilidades terapêuticas.

Descritores: Dermatofibrossarcoma. Neoplasias de tecido conjuntivo e de tecidos moles. Couro cabeludo/cirurgia.

SUMMARY

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is a soft tissue neoplasm with remarkable local aggressiveness, high levels of recurrence (> 40%) and low metastasizing potential. Occurs predominantly in trunk and proximal extremities, being uncommon in scalp, where represents less than 5% of all cases. Usually presents average size of 5 cm at the time of surgical excision. The objective of this study is to report a patient with giant tumor of scalp (20x16x14 cm), emphasizing its peculiarities and therapeutic options.

Descriptors: Dermatofibrosarcoma. Neoplasms, connective and soft tissue. Scalp/surgery.

INTRODUÇÃO

O dermatofibrossarcoma protuberans (DFSP) é um tumor nodular infiltrativo de intermediário grau de malignidade, que tem sua origem na pele e no tecido subcutâneo, descrito primeiramente, em 1924, por Darier e Ferrand¹. Apesar de seu padrão histológico tipicamente estoriforme, possui difícil diferenciação com outras neoplasias fibrohistiocíticas. Seu crescimento usualmente é lento e sua agressividade e recorrência frequentemente se limitam ao seu sítio de origem, com rara disseminação linfática ou hematogênica². Acomete preferencialmente indivíduos do sexo masculino, com idade entre 20 e 40 anos, não excluindo, entretanto, outras faixas etárias^{2,3}. A região do tronco é afetada em aproximadamente 50% dos casos, relegando-se ao couro cabeludo um total próximo a 5%^{2,4,5}. Não obstante detenha pequena proporção porcentual, os tumores desta localização

perfazem os maiores índices de recorrência⁴. Devido ao seu caráter insidioso, normalmente apresentam tamanho médio de 4 a 5 cm na ocasião da ressecção cirúrgica^{2,3}.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, branco, 37 anos, solteiro, advogado, foi admitido no Pronto-Socorro do Conjunto Hospitalar de Sorocaba com história de turvação visual, sudorese fria, astenia e lipotímia, subsequentes a episódio de sangramento recente volumoso em tumoração de couro cabeludo. Referia surgimento da lesão há 17 anos, inicialmente como pequeno nódulo assintomático, de evolução insidiosa, com mudança no seu padrão de crescimento nos últimos 3 anos, praticamente duplicando suas medidas (6,5 x 5,0 x 3,5 cm) no período de 2 meses. Foi ressecado na ocasião com margens exíguas, trazendo laudo que atestava tratar-se de

1. Médico residente de Cirurgia Plástica da PUC-SP e membro aspirante da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica (SBCP).

2. Cirurgião Plástico, Membro titular da SBCP.

3. Médica patologista CCMB/PUC-SP.

4. Membro titular da SBCP, Professor da Disciplina de Cirurgia Plástica CCMB/PUC-SP e Chefe do Serviço de Cirurgia Plástica PUC-SP.

tumor dérmico fusocelular, maligno, de histogênese incerta e bordas profundas comprometidas, ressurgindo no 3º mês pós-operatório. Negava comorbidades.

Ao exame: BEG, hipocorado ++/4, taquicárdico, normotenso, apresentando grande massa tumoral em couro cabeludo, ulcerada, infectada e repleta de miíase (Figura 1). Após devida avaliação, foi submetido a compensação clínica e planejamento cirúrgico. Realizou-se ressecção local da neoplasia até plano subperiosteal, respeitando-se margens cirúrgicas mínimas preconizadas (Figura 2). Em função da incerteza quanto ao tipo histológico da lesão e quanto à obtenção de margens livres, e devido à resistência do paciente em aceitar técnicas reconstrutivas complexas, optou-se por aguardar granulação adequada da área cruenta, realizando-se posterior enxertia cutânea de espessura parcial. A lesão foi enviada para estudo anatomopatológico e imunohistoquímico que confirmaram, respectivamente, excisão completa do tumor (20x16x14 cm), e linhagem celular compatível com dermatofibrossarcoma protuberans (Figura 3). Paciente evoluiu de maneira favorável, com boa integração do enxerto em couro cabeludo, recuperando-se física e psicologicamente. Encontra-se atualmente no 12º mês pós-operatório, sem queixas clínicas ou indícios de recidiva tumoral (Figura 4).

DISCUSSÃO

Verificou-se ser este um raro caso de dermatofibrossarcoma protuberans gigante localizado em couro cabeludo. Pôde-se confirmar sua evolução tipicamente prolongada e seu perfil localmente agressivo sem tendência a metástases. Histologicamente, constatou-se aspecto fusocelular indiferenciado, com extensas áreas de necrose isquêmica, teleangiectasias e células dispostas em feixes entrecruzados mal definidos, sugerindo origem mesenquimal, com padrão vagamente estoriforme, à semelhança das descrições

literárias^{2,3,6}. Um número de mitoses acima da média também foi encontrado (10 mitoses por 10 campos de 400x)^{3,7}. Entretanto, o diagnóstico conclusivo firmou-se apenas após avaliação imunohistoquímica, com positividade de CD34 e negatividade dos outros marcadores testados^{2,3}. Em termos terapêuticos, duas condutas são classicamente aceitas: a cirurgia micrográfica de Mohs e a excisão local ampla⁸. Apesar de alguns trabalhos evidenciarem taxas médias semelhantes de recorrência após ambos os procedimentos (15%)⁹, vasta é a literatura enaltecendo a superioridade da cirurgia micrográfica de Mohs, por oferecer a vantagem de uma avaliação precisa e completa das margens periféricas e profundas da lesão, com recorrência praticamente nula¹⁰⁻¹². Gloster et al.¹³ compararam 15 estudos nos quais se realizou excisão local ampla e 12 estudos onde a conduta adotada foi a cirurgia micrográfica de Mohs, observando taxas de recorrência totais de 20% e 1,6%, respectivamente, além de constatar a possibilidade de ressecções teciduais mais econômicas utilizando esta última modalidade (89% dos casos com remoção completa da lesão após margens de 2,0 cm). Há que se considerar, contudo, alguns obstáculos que dificultam a ampla disseminação da cirurgia micrográfica de Mohs, como a necessidade de treinamento, equipe especializada e longa curva de aprendizado. Soma-se a isto o fato do procedimento em si ser trabalhoso, exigindo análise histopatológica detalhada, com prolongamento considerável do tempo cirúrgico, o que gera desconforto ao paciente nas anestésias locorreionais e risco aumentado nas anestésias gerais¹⁴.

Independente da técnica empregada em cada serviço, fica evidente a importância de se considerar o dermatofibrossarcoma protuberans como diagnóstico diferencial, estabelecendo tratamento adequado precoce e seguimento pós-operatório cuidadoso e duradouro, ressaltando ainda a grande valia de abordagem multidisciplinar que priorize esforços na reintegração do paciente à sua vida cotidiana.



Figura 1 – Pré-operatório. **A:** visão frontal; **B:** visão lateral.



Figura 2 – Aspecto após ressecção.

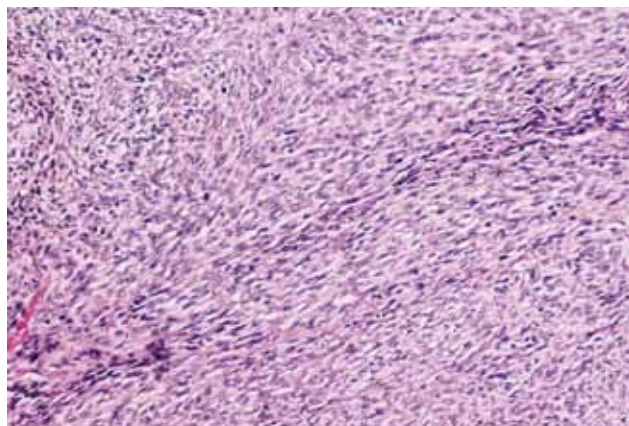


Figura 3 – Aspecto histológico fusocelular.



Figura 4 – Pós-operatório de 12 meses. **A:** visão frontal; **B:** visão lateral.

REFERÊNCIAS

1. Darier J, Ferrand M. Dermatofibromes progressifs et récidivants ou fibrosarcomes de la peau. *Ann Dermatol Syphiligr.* 1924;5:545-62.
2. Enzinger FM, Weiss SW. Fibrohistiocytic tumors of intermediate malignancy. In: Enzinger FM, Weiss SW, editors. *Soft tissue tumors.* 3rd ed. St Louis: Mosby; 1995. p.325-35.
3. Kempson RL, Fletcher CDM, Evan HL, Hendrickson MR, Sibley RK. Tumors of the soft tissues. In: *Atlas of tumor pathology.* 3rd ed. Washington: AFIP - Armed Forces Institute of Pathology; 1998. p.138-48.
4. Loss L, Zeitouni NC. Management of scalp dermatofibrosarcoma protuberans. *Dermatol Surg.* 2005;31(11 Pt 1):1428-33.
5. Cakir B, Misirlioglu A, Gideroglu K, Akoz T. Giant fibrosarcoma arising in dermatofibrosarcoma protuberans on the scalp during pregnancy. *Dermatol Surg.* 2003;29(3):297-9.
6. Murphy GF, Mihm Jr MC. The skin. In: Cotran RS, Kumar V, Collins T, editors. *Robbins pathologic basis of disease.* 6th ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2000. p.1064.
7. From L, Assad D. Neoplasias, pseudoneoplasias e hiperplasias da derme. In: Fitzpatrick TB, editor. *Tratado de dermatologia.* 5^a ed. vol.2, Rio de Janeiro: Revinter; 2005. p.1169-70.
8. Arnold HL, Odom RB, James WD. Tumores dérmicos e subcutâneos. In: Arnold, Odom, James, editores. *Doenças da pele de Andrews: dermatologia clínica.* 8^a ed. São Paulo: Manole; 1994. p.781-2.
9. Oliveira-Souares R, Viana I, Vale E, Soares-Almeida LM, Picoto A. Dermatofibrosarcoma protuberans: a clinicopathological study of 20 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2002;16(5):441-6.
10. Ratner D, Thomas CO, Johnson TM, Sondak VK, Hamilton TA, Nelson BR, et al. Mohs micrographic surgery for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. Results of a multiinstitutional series with an analysis of the extent of microscopic spread. *J Am Acad Dermatol.* 1997;37(4):600-13.
11. Haycox CL, Odland PB, Olbricht SM, Casey B. Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP): growth characteristics based on tumor modeling and a review of cases treated with Mohs micrographic surgery. *Ann Plast Surg.* 1997;38(3):246-51.
12. Nelson RA, Arlette JP. Mohs micrographic surgery and dermatofibrosarcoma protuberans: a multidisciplinary approach in 44 patients. *Ann Plast Surg.* 2008;60(6):667-72.
13. Gloster Jr. HM, Harris KR, Roenigk RK. A comparison between Mohs micrographic surgery and wide surgical excision for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol.* 1996;35(1):82-7.
14. Sondak VK, Cimmino VM, Lowe LM, Dubay DA, Johnson TM. Dermatofibrosarcoma protuberans: what is the best surgical approach? *Surg Oncol.* 1999;8(4):183-9.

Correspondência para:

Gustavo Andrade Gimenes
Rua Prof^a Zélia Dulce de Campos Maia, 237, apto 23 – Jd. Paulistano - Sorocaba, SP, Brasil - CEP: 18040-580
E-mail: gustavo.gim@uol.com.br