



Dermatofibrossarcoma protuberante

Dermatofibrosarcoma protuberans

JEFFERSON LESSA SOARES DE
MACEDO^{1,2,3*}
SIMONE CORRÊA ROSA^{1,3}

Ricardo Baroudi
Editor Chefe da Revista Brasileira de Cirurgia Plástica

Prezado Editor:

Inicialmente, gostaria de parabenizar os autores do trabalho intitulado “Ressecção alargada no tratamento do dermatofibrossarcoma protuberante”, publicado na Revista Brasileira de Cirurgia Plástica (volume 29 número 3, páginas 395 a 403, 2014). O trabalho destaca-se pela clareza da metodologia, da discussão e conclusão, assim como pela casuística e excelência de resultados. Entretanto, seria recomendado observar que a principal característica deste tipo de tumor é a sua elevada taxa de recidiva local após excisão cirúrgica, especialmente em tumores de cabeça e pescoço.

Antecedente de trauma como fator desencadeante é descrito entre 10 a 20% dos casos. Vários relatos, todavia, descrevem o tumor desenvolvendo-se em cicatriz de cirurgia prévia, queimadura, imunização para BCG, bem como o crescimento rápido durante a gravidez, fato atribuído para receptores de progesterona no tumor^{1,2}.

O comportamento indolente do dermatofibrossarcoma e suas características imprecisas frequentemente levam à demora em sua percepção pelos doentes, ocasionando atraso no diagnóstico. Entretanto, quando a lesão está evoluída, o tumor não é de difícil diagnóstico devido a sua aparência clínica característica (Figura 1).

Imunohistoquimicamente, as células tumorais do dermatofibrossarcoma exibem positividade para CD-34 e para vimentina, mas não reagem ao CD-44, à proteína S-100 e ao fator XIIIa. Em contrapartida, os dermatofibromas reagem fortemente ao CD-44 e à estromelina 3 (ST3) e negativamente ao CD-34 e a vimentina (Figuras 2 e 3)³.

As margens tumorais histológicas normalmente estão bem além das margens macroscópicas, em decorrência da disseminação horizontal do tumor. Mesmo tumores aparentemente pequenos podem, de fato, apresentar projeções distantes intercaladas em lóbulos de gordura, justificando a elevada taxa de recidiva local. A ressecção cirúrgica do tumor deve incluir a pele, o tecido celular subcutâneo e a fáscia subjacente. A maioria das recorrências é detectada dentro de três anos após a excisão primária, mas estas podem aparecer após 10 anos de operação. Devido à alta taxa de recorrência local, são recomendáveis reavaliações a cada 6 meses, com realizações de biópsias de áreas suspeitas⁴.

Instituição: Hospital Regional da Asa Norte,
Brasília, DF, Brasil.

Artigo submetido: 21/04/2015.
Artigo aceito: 26/05/2015.

DOI: 10.5935/2177-1235.2015RBCP0187

¹ Universidade de Brasília, Brasília, DF, Brasil.

² Escola Superior de Ciências da Saúde, Brasília, DF, Brasil.

³ Hospital Regional da Asa Norte, Brasília, DF, Brasil.



Figura 1. Paciente com dermatofibrossarcoma protuberante em região deltoideia. A localização em região deltoideia e o aspecto do tumor favorecem a confusão com lesão queloidiana.

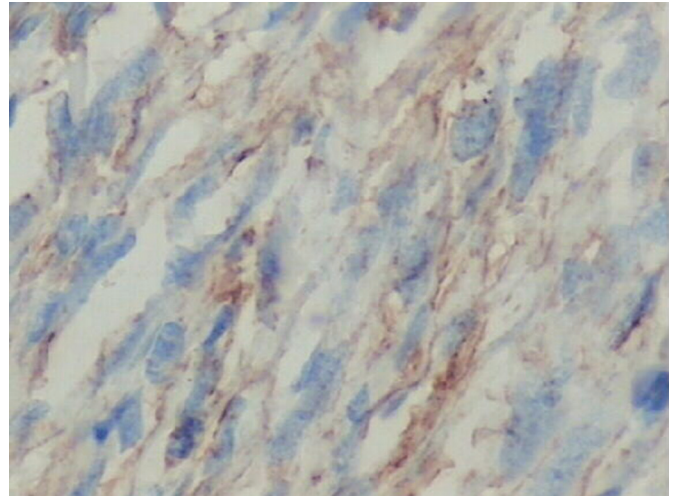


Figura 3. Exame imunohistoquímico em seções histopatológicas de dermatofibrossarcoma protuberante, imunorreação positiva para vimentina.

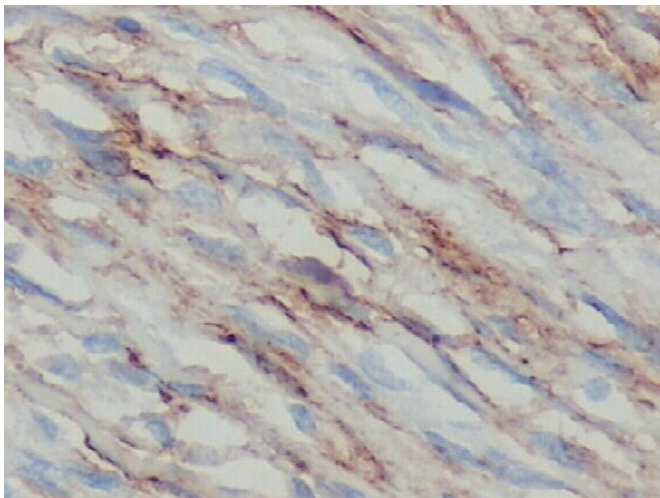


Figura 2. Exame imunohistoquímico em seções histológicas de dermatofibrossarcoma protuberante, com imunorreação positiva para CD-34.

Os fatores predisponentes para recorrência mais relatados são a idade maior de 50 anos, ressecção próxima à margem microscópica positiva, variante fibrossarcomatosa do dermatofibrossarcoma, alta taxa de mitoses, celularidade aumentada e margens cirúrgicas livres de doença menor que dois centímetros⁵.

Finalmente, a única forma de reduzir a incidência de recorrência é a excisão inicial ampla do tumor. Entretanto, para tumores que estão na região da cabeça e do pescoço, as margens tendem a ser mais econômicas para preservar estruturas nobres.

Em conclusão, o dermatofibrossarcoma protuberante é um tumor maligno localmente infiltrativo, com alta taxa de recorrência, mas com baixo potencial para metástase. O principal diagnóstico diferencial é com dermatofibroma. O dermatofibrossarcoma protuberante deve sempre ser pensado nos casos de recorrência de lesão com diagnóstico histopatológico de “fibroma”. O diagnóstico histopatológico do dermatofibrossarcoma protuberante pode ser difícil devido à ausência de atipias nucleares e índice mitótico baixo, exigindo a análise imunohistoquímica para fechar o diagnóstico.

REFERÊNCIAS

1. Aoki T, Campaner AB, Ribeiro PAAG, Auge AP, Müller H, Kondo L, et al. Dermatofibrossarcoma protuberans em região inguinal: relato de caso. *Rev Bras Ginecol Obstet.* 2007;29(3):153-7. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S0100-72032007000300007>
2. Cakir B, Misirlioglu A, Gideroglu K, Aköz T. Giant fibrosarcoma arising in dermatofibrossarcoma protuberans on the scalp during pregnancy. *Dermatol Surg.* 2003;29(3):297-9.
3. Kim HJ, Lee JY, Kim SH, Seo YJ, Lee JH, Park JK, et al. Stromelysin-3 expression in the differential diagnosis of dermatofibroma and dermatofibrossarcoma protuberans: comparison with factor XIIIa and CD34. *Br J Dermatol.* 2007;157(2):319-24. PMID: 17596171 DOI: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2133.2007.08033.x>
4. Kimmel Z, Ratner D, Kim JY, Wayne JD, Rademaker AW, Alam M. Peripheral excision margins for dermatofibrossarcoma protuberans: a meta-analysis of spatial data. *Ann Surg Oncol.* 2007;14(7):2113-20. DOI: <http://dx.doi.org/10.1245/s10434-006-9233-3>
5. Macedo JLS, Barbosa GS, Rosa SC. Dermatofibrossarcoma protuberante. *Rev Bras Cir Plast.* 2008;23(2):138-43.

*Autor correspondente:

Jefferson Lessa Soares de Macedo
SQS 213 Bloco H ap 104, Asa Sul, Brasília, DF, Brasil
CEP 70292-080
E-mail: jlsmacedo@yahoo.com.br



Ressecção alargada no tratamento do dermatofibrossarcoma protuberante

Extended resection for treatment of dermatofibrosarcoma protuberans

JOSÉ CARLOS RIBEIRO RESENDE

ALVES^{1,2,3,4}

REBECA PAOHWA LIU DA

FONSECA^{2,3,4}

ALOÍSIO FERREIRA DA SILVA

FILHO^{2,3,4}

JOSÉ DE SOUZA ANDRADE FILHO^{2,5}

IZABELLA COSTA ARAÚJO^{4,6}

AUGUSTO CÉSAR DE MELO

ALMEIDA^{4,7,8}

NÁRLEI AMARANTE PEREIRA^{2,3,4}

LÍVIA NEFFA^{2,4}

Estimado Professor Doutor Ricardo Baroudi

Editor da Revista Brasileira de Cirurgia Plástica

Sobre a “Carta ao Editor”, agradecemos as palavras elogiosas dos missivistas. Apresentaremos as observações dos mesmos e nossas refutações:

1. “Seria recomendado observar que a principal característica deste tipo de tumor é a sua elevada taxa de recidiva local após excisão cirúrgica, especialmente em tumores da cabeça e pescoço”.

Resposta: No resumo, lê-se: “é um tumor de pele raro e de malignidade intermediária, com baixo potencial metastático, mas alta taxa de recorrência após tratamento cirúrgico”. Na introdução, lê-se: “Em função do comportamento progressivo e recorrente da neoplasia, o tratamento padrão do dermatofibrossarcoma protuberante (DFSP) se constituiu, durante décadas, na ressecção cirúrgica radical com margens laterais amplas de tecido sadio. A margem profunda deveria incluir uma estrutura anatômica não infiltrada pelo tumor, como fáscia, músculo ou lâmina óssea externa”.

2. Aludem ao comportamento indolente do tumor e a associação com o traumatismo prévio.

Resposta: Escrevemos: A) “história de traumatismo prévio e associação com imunossupressão foram observadas”. B) “O diagnóstico clínico das formas precoces é difícil (...)”; C) “o desenvolvimento da lesão pode ter longa duração (...)”. Note-se que traumatismo prévio é comum nos sarcomas em geral.

3. No diagnóstico diferencial, referem-se à vimentina como importante marcador imunohistoquímico, que seria expresso pelo DFSP e seria negativo no dermatofibroma. É, certamente, um equívoco. A vimentina é expressa no dermatofibroma¹. Não se presta ao diagnóstico diferencial de DFSP. Ela é um marcador mesenquimal, expressa por todos os tumores fusocelulares. Já o CD34 é expresso por reduzido grupo de neoplasias: DFSP, neurofibroma e o raro tumor fibroso solitário, descrito mais recentemente. Marcador útil no dermatofibroma é o CD10². Raramente, dermatofibromas expressam CD34. No

¹ Faculdade de Medicina da Universidade de Itaúna, Itaúna, MG, Brasil.

² Hospital Felício Rocho, Belo Horizonte, MG, Brasil.

³ Instituto de Cirurgia Plástica Avançada, Belo Horizonte, MG, Brasil.

⁴ Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica, Belo Horizonte, MG, Brasil.

⁵ Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais, Belo Horizonte, MG, Brasil.

⁶ Biocor Instituto, Nova Lima, MG, Brasil.

⁷ Hospital e Maternidade Terezinha de Jesus, Juiz de Fora, MG, Brasil.

⁸ Hospital Monte Sinai, Juiz de Fora, MG, Brasil.

trabalho em inglês³ citado pelos missivistas, que recomendaria uso de vimentina, sequer a palavra “vimentin” é encontrada. Esse equívoco já havia sido cometido em trabalho do mesmo grupo, escrito em 2008⁴.

4. Afirmam que “os fatores predisponentes para recorrência mais relatados são a idade maior que 50 anos, ressecção próxima à margem microscópica positiva, variante fibrossarcomatosa do dermatofibrossarcoma, alta taxa de mitoses, celularidade aumentada e margens cirúrgicas livres de doença menor que 2 cm”.

Resposta: Escrevemos: “fatores que contribuem para um pior prognóstico incluem alto índice mitótico, idade superior a 50 anos, variante fibrossarcomatosa e margens de excisão comprometidas ou exíguas”. Palavras com sentido idêntico.

5. “A única forma de reduzir a incidência de recorrência é a excisão inicial ampla do tumor. Entretanto, para os tumores que estão na região da cabeça e do pescoço, as margens tendem a ser mais econômicas para preservar estruturas nobres”. Afirmam ainda que “a principal característica deste tipo de tumor é sua elevada taxa de recidiva local após excisão cirúrgica, especialmente em tumores de cabeça e pescoço”.

Resposta: Discordamos, frontalmente, com relação a margens de ressecção menores. Margens menores explicam taxas de recorrência maiores, em DFSP de cabeça e pescoço. Recomendamos, em quaisquer ocasiões, margens laterais de 3 cm e margem

profunda, incluindo uma estrutura anatômica não infiltrada pelo tumor, seja fáscia, músculo ou lâmina externa de osso. Recidivas locais provocam operações mutilantes, além de propiciarem aparecimento da variante fibrossarcomatosa.

Concluindo: “o objetivo deste estudo retrospectivo é verificar se a ressecção alargada constitui um método confiável no tratamento do DFSP”. O espaço exíguo não nos permitiu considerações que não se referissem ao tratamento cirúrgico dos casos já diagnosticados. Se tivéssemos espaço, poderíamos ter abordado o diagnóstico diferencial com neurofibroma; o tumor fibroso solitário (expressa CD34, mas histologicamente é um nódulo de crescimento circunscrito e margens regulares); fibrossarcoma; fibroistiocitoma maligno; dermatofibroma; fibroblastoma de células gigantes; histiocitoma fibroso multinodular; dermatomiofibroma e o perineurioma.

REFERÊNCIAS

1. Sampurna R. Pathology of fibrous histiocytoma (dermatofibroma). Histopathology-India.net. Soft tissue pathology [Acesso 25 Ago 2015]. Disponível em: <http://www.histopathology-india.net/dermatofibroma.htm>
2. de Feraudy S, Mar N, McCalmont TH. Evaluation of CD10 and procollagen 1 in atypical fibroxantoma and dermatofibroma. *Am J Surg Pathol.* 2008;32(8):1111-22. DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/PAS.0b013e31816b8fce>
3. Kim HJ, Lee JY, Kim SH, Seo YJ, Lee JH, Park JK, et al. Stromelysin-3 expression in the differential diagnosis of dermatofibroma and dermatofibrosarcoma protuberans: comparison with factor XIIIa and CD34. *Br J Dermatol.* 2007;157(2):319-24. PMID: 17596171 DOI: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2133.2007.08033.x>
4. Macedo JLS, Barbosa GS, Rosa SC. Dermatofibrossarcoma protuberante. *Rev Bras Cir Plast.* 2008;23(2):138-43.