

Manejo cirúrgico de dermatofibrosarcoma em região de cabeça e pescoço com invasão óssea: relato de caso



**LEONARDO BEZERRA
FEITOSA** 1,2*

MARCUS VINICIUS PONTE DE SOUZA FILHO 1,2

DOI: 10.5935/2177-1235.2019RBCP0168

RESUMO

O dermatofibrosarcoma protuberans é caracterizado por seu crescimento lento, localmente agressivo e com baixa incidência de metástases, porém demonstra elevada recorrência. Seu tratamento consiste em cirurgia isolada ou associada à radioterapia, recomendando-se amplas margens de ressecção. O atual trabalho relata o caso de um paciente diagnosticado com dermatofibrosarcoma gigante em uma área atípica, região de cabeça e pescoço, submetido à ressecção alargada de tumor com ampliação de margens da cortical externa de calota craniana, seguido de reconstrução com retalho miocutâneo de couro cabeludo, apresentando boa evolução, sem recidivas e resultado estético satisfatório.

Descritores: Cirurgia plástica; Dermatofibrosarcoma; Procedimentos cirúrgicos reconstrutivos; Neoplasias de tecidos Moles; Retalhos cirúrgicos.

INTRODUÇÃO

Os tumores de partes moles representam o desenvolvimento de lesões malignas onde a maioria origina-se nas extremidades, tronco, retroperitônio e, em casos raros, na cabeça e pescoço. Dentre os mais raros tumores de partes moles, destaca-se o dermatofibrosarcoma, que é caracterizado por seu perfil de origem fibroblástica de elevada recorrência, acometendo entre 0,8 a 4,5 casos por milhão de pessoas, representando 1% dos tumores de origem de tecidos moles¹.

No que se refere às suas características patológicas, apresenta desenvolvimento indolente, muitas vezes atrasando o seu diagnóstico. Destacam-se o seu crescimento local agressivo e alta taxa de recorrência contrastando com sua baixa incidência de metástases. A presença de alteração cromossômica envolvendo o gene 17 e 22, (t17; t22) (q22; q13), é entendida como pertencente aos aspectos etiológicos do tumor^{2,3}.

O tratamento deve ser conduzido por equipe multidisciplinar, onde deve ser considerado a extensão local para definição de conduta. Cirurgia isolada ou associada a radioterapia configuram os principais meios de manejo, recomendando-se ressecção ampla do tumor com margem de 3cm, incluindo a fáscia subjacente⁴.

OBJETIVO

Relatar o caso de um paciente diagnosticado com dermatofibrosarcoma em região de cabeça e pescoço, submetido à reconstrução com retalho local.

MÉTODO

O estudo se trata de um relato de caso, coletado através de revisão em prontuário médico, realizado em um hospital de referência oncológica no estado do Ceará.

RESULTADOS

Paciente do sexo masculino, 22 anos, procurou atendimento médico, referindo surgimento de lesão extensa em couro cabeludo, aproximadamente 12cm em seu maior eixo (Figura 1), crescimento progressivo nos últimos 4 anos e de caráter indolente. Realizado biópsia incisional, sugestiva de dermatofibrosarcoma, e ressonância magnética, demonstrando lesão expansiva nas partes moles da convexidade parietal

esquerda, medindo 14,8x6,9cm, exibindo íntimo contato com calota craniana adjacente, afilamento da tábua óssea externa e ausência de lesões intracranianas. Demais exames, incluindo estudo do tórax, demonstravam ser um tumor de invasão local, sem sinais de metástase e decidido por abordagem cirúrgica.



Figura 1. Foto pré-ressecção.

Tratando-se de um sarcoma t3N0M0, estágio IIIB conforme classificado por Mehren⁵, foi optado por ressecção alargada de tumor com ampliação de margens da cortical externa de calota craniana, deixando extensa área de exposição óssea, cerca de 10cm de diâmetro (Figura 2). Logo após, foi realizada a reconstrução imediata com retalho miocutâneo de couro cabeludo, baseado na artéria temporal superficial direita (Figura 3).

¹ Hospital Geral de Fortaleza, Papicu, Fortaleza, CE, Brasil.

² Instituto do Câncer do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil.



Figura 2. Pós-ressecção com grande área cruenta remanescente.



Figura 3. Reconstrução com retalho miocutâneo de couro cabeludo.

O paciente apresentou boa evolução após o procedimento, recebendo alta no terceiro dia pós-operatório. Estudo anatomopatológico e imuno-histoquímico foram compatíveis com fibrosarcoma dediferenciado de dermatofibrosarcoma. Em seguida, encaminhado ao serviço de radioterapia para tratamento complementar, retornando ao serviço de cirurgia plástica periodicamente e apresentando bom resultado após cerca de um ano do procedimento (Figura 4 e 5).



Figura 4. Pós-operatório tardio.



Figura 5. Pós-operatório tardio (após término da radioterapia).

DISCUSSÃO

Dermatofibrosarcoma é um tumor raro, localmente agressivo, porém muitas vezes conduzido como um tumor benigno devido ao seu comportamento indolente e suas características imprecisas na forma inicial. É predominantemente diagnosticado em pacientes jovens, entre 20-50 anos, e do sexo masculino^{3,6}.

Os locais usuais de aparecimento desse tipo de lesão ocorrem em tronco e extremidades, apenas 10% em região de cabeça e pescoço e, quando surgem nessas áreas, apresentam um desafio para o cirurgião devido a necessidade de reconstrução após sua ampla ressecção com margens de no mínimo 2-3cm, pois, microscopicamente, o tumor se origina na derme, mas pode invadir fáscia subjacente, tecido muscular e ósseo¹.

Para o seu diagnóstico, exames de imagem, como ressonância e tomografia, e marcadores de imunohistoquímico podem ser úteis. Esse tumor revela antígenos CD34 e ausência de marcadores S-100. Apesar da agressividade, raramente ocorrem metástases e o tratamento padrão consiste na ressecção extensa, associando-se à radioterapia, reduzindo a recorrência local¹.

Na presença de tumores menores e de crescimento lento, expansores podem ser utilizados previamente à ressecção. Em alguns casos o fechamento primário ou enxertia podem ser adotadas. Para lesões maiores, como a exposta em nosso caso, faz-se necessário a realização de retalhos para cobertura, podendo ser regionais ou livres. Atualmente, os microcirúrgicos se destacam como a principal modalidade para reconstrução de grandes defeitos dessa região, embora alterações na textura, cor da pele e alopecia sejam algumas de suas limitações, além da necessidade de uma equipe especializada e estrutura adequada para sua realização. A cirurgia de Mohs também se destaca como uma excelente opção no tratamento, levando a taxas de recorrências baixas (0-6,6%), permitindo maior precisão nas margens cirúrgicas⁴.

Em caso de tumores irresssecáveis ou recidivados, estudos demonstram a utilização de um inibidor de tirosina quinase, Imatinib-Glivec®, com resultados plausíveis, levando a remissão parcial e completa de alguns casos.

Embora não exista um *guideline* para seguimento nesse tipo específico de tumor, recomenda-se acompanhamento semestral do paciente durante cinco anos após a cirurgia.

CONCLUSÃO

Dermatofibrosarcoma é um tumor raro, de difícil diagnóstico em estado inicial e de tratamento essencialmente cirúrgico, onde deve-se priorizar uma ressecção com margens sempre que possível. Mesmo com ressecções ampliadas extensas, retalhos miocutâneos locais podem ser uma boa opção para o tratamento como alternativa às técnicas microcirúrgicas, sendo seguros, baixas taxas de complicação e com bons resultados.

REFERÊNCIAS

1. Saiag P, Grob JJ, Lebbe C, Malvey J, del Marmol V, Pehamberger H, et al. Diagnosis and treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. European consensus-based interdisciplinary guideline. *Europ J Cancer*. 2015 Nov;51(17):2604-8. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ejca.2015.06.108>
2. Cappellina C, Brambullo T, Salmaso R, Bassetto F. Dermatofibrosarcoma protuberans: série de 27 casos consecutivos. *Rev Bras Cir Plást*. 2016;31(2):235-41.
3. Fleury Júnior LFF, Sanches Júnior JA. Sarcomas cutâneos primários. *An Bras Dermatol*. 2006 Jun;81(3):207-21. DOI: <https://doi.org/10.1590/S0365-05962006000300002>
4. Camara ERZ, Toledo TK, Toledo OAK, Eckhardt AC, et al. Margens cirúrgicas no dermatofibrosarcoma protuberans. *Medicina (Ribeirão Preto, Online)*. 2018;51(2):162-5.
5. von Mehren M, Randall RL, Benjamin RS, Boles S, Bui MM, et al. Soft tissue sarcoma, version 2.2018, NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. *J Nat Compr Canc Netw*. 2018 May;16(5):533-63. DOI: <https://doi.org/10.6004/jnccn.2018.0025>
6. Taylor HB, Helwig EB. Dermatofibrosarcoma protuberans: A study of 115 cases. *Cancer*. 1962;15:717-25. PMID: 13919964 DOI: [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(196207/08\)15:4<717::AID-CNCR2820150405>3.0.CO;2-2](https://doi.org/10.1002/1097-0142(196207/08)15:4<717::AID-CNCR2820150405>3.0.CO;2-2)
7. McPeak CJ, Cruz T, Nicastrri AD. Dermatofibrosarcoma protuberans: an analysis of 86 cases-five with metastasis. *Ann Surg*. 1967 Nov;166(5):803-16. PMID:4964386. DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/00000658-196711000-00011> DOI: <https://doi.org/10.1097/00000658-196711000-00011>

*Endereço Autor:

Leonardo Bezerra Feitosa

Rua salvador mendonça, 566, Parque Manibura, Fortaleza, CE, Brasil.

CEP 60821-555

E-mail: leobfeitosa@hotmail.com