

Dermatofibrossarcoma Protuberans Gigante

Cesar Silveira Cláudio-da-Silva¹
Luiz Cesar Boghossian¹
Luiz Fernando Fernandes Gonçalves²
Diogo Franco²
Talita Franco³

- 1] Médicos do Serviço
- 2] Residentes do Serviço
- 3] Chefe do Serviço

Trabalho do Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital
Universitário Clementino Fraga Filho - UFRJ

Endereço para Correspondência:

Dra. Talita Franco

Rua Ramon Franco, 98 - Urca
22290-290 - Rio de Janeiro - RJ

RESUMO

O "Dermatofibrossarcoma protuberans" é um raro tumor cutâneo maligno, localmente agressivo, com elevada recidiva local, mas que raramente dá metástases. Apresentamos análise de caso gigante em membro superior, medindo 28 x 23 x 16 cm e pesando 3. 850 gramas, tratado no serviço de Cirurgia Plástica do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho - UFRJ, em 1993.

Um estudo retrospectivo desta patologia em nosso serviço, entre janeiro de 1984 e maio de 1994, constatou outros quatro casos localizados em diferentes regiões do corpo tratados cirurgicamente.

Através de dados da literatura discutimos os aspectos etiopatogênicos e as suas formas de tratamento deste tumor que, além de raro, possui características especiais quanto ao tamanho, malignidade e evolução.

INTRODUÇÃO

O "Dermatofibrossarcoma protuberans" foi descrito pela primeira vez em 1924 por Darier e Ferrand que o reconheceram como entidade clínica e o denominaram "Dermatofibroma Progressivo e Recidivante" ou "Fibrossarcoma de Pele" (2). Hoffman, em 1925, foi o primeiro a usar o termo "Dermatofibrossarcoma protuberans" (5). O

diagnóstico continuou sendo baseado na história clínica e nos aspectos macroscópicos da lesão até 1962, quando Taylor e Helwig descreveram meticulosamente suas características microscópicas (12).

Abrange cerca de 0,1% de todos os tumores malignos (1).

Rutgers e colaboradores, em 1992, apresentam extensa revisão de literatura com 913 casos. O tamanho de tumor primário neste relato varia entre 1 e 8 cm (9). Taylor e Helwig (1962), em uma série de 115 casos descrevem a maior tumoração com 12 cm de diâmetro⁽¹²⁾.

Sua histopatogênese é controversa. Dados histológicos, ultraestruturais e cultura tecidual, consideram sua origem como fibrohistiocítica^(7,12). Outros têm proposto derivação neurogênica, fundamentada em características morfológicas e microscopia eletrônica^(3,4). Recentes estudos citogenéticos associam esta patologia com aberrações cromossômicas⁽¹¹⁾.

É um tumor de comportamento localmente agressivo com crescimento infiltrativo. As recidivas locais são freqüentes, mas as metástases, raras. Podem acometer qualquer região do corpo, com predileção por tronco e extremidades proximais, sendo mais freqüentes em homens, entre a 2 e a 5 década de vida.

O caso a ser relatado chamou-nos a atenção por tratar-se de tumoração gigante em membro superior que atingiu grande proporção rapidamente. A ocorrência sobre membros determina dificuldades maiores, pelos problemas circulatórios que pode acarretar e pela dificuldade na cobertura da área cruenta após a retirada do tumor.

RELATO DO CASO

A. C. S., 38 anos, masculino, procurou nosso serviço, em outubro de 1992, com tumoração multinodular primária em terço proximal do membro superior direito. O quadro clínico teve início há 30 meses com pequeno nódulo cutâneo endurecido, de evolução lenta durante 12 meses. Após esse período, houve crescimento rápido da lesão que se tornou vegetante, bocelada, eritematosa, friável, recoberta parcialmente por secreção sero-purulenta de odor fétido, com algumas ulcerações, pequenas áreas de necrose e aumento de vascularização local. No momento da primeira consulta, o tumor media 28 x 23 x 16 cm e pesava 3.850 gramas (fig. 1).

Em 02-06-1993 foi feita arteriografia que evidenciou massa hipervascularizada, nutrida principalmente pelo primeiro ramo muscular da artéria braquial direita.

Procedeu-se, em 16 de julho de 1993, a embolização dos dois pedículos arteriais nutridores da massa tu-

moral com esponja de álcool polivinílico e duas molas metálicas, uma em cada pedículo (fig. 2). Houve redução moderada do volume e acentuada turgência do tumor.

Em 19 de julho de 1993 realizamos ressecção ampla da lesão com margens periféricas de 2 cm, atingindo, na profundidade, plano subaponeurótico, e incluindo parte do músculo deltóide e das aponeuroses do bíceps e do tríceps, que se achavam aderidos ao tumor (figs. 3e4).

Na área cruenta foram feitos curativos diários com antisséptico (hexaclorofeno) e pomada (colagenase), obtendo satisfatório crescimento de tecido de granulação. Entretanto, dois meses após a cirurgia e antes do fechamento da área cruenta, o paciente mudou de endereço e desapareceu do controle ambulatorial. Somente em junho de 1994 conseguimos localizá-lo. Encontrava-se em boas condições de saúde, com a área cutânea totalmente cicatrizada, sem restrições funcionais de importância e sem sinais de recidiva do tumor (figs. 5 e 6).

Em estudo retrospectivo do período compreendido entre janeiro de 1984 e maio de 1994, encontramos outros 4 casos de dermatofibrossarcoma protuberans que estão analisados no Quadro I.

DISCUSSÃO

As revisões mais extensas da literatura foram feitas por Taylor e Helwig, em 1962 (115 casos) e por Rutgers e cols., em 1992 (913 casos). A maior tumoração descrita media 12 cm de diâmetro. O caso aqui relatado apresentava 28 x 23 x 16 cm constituindo, ao que parece, o maior volume já descrito na literatura para este tipo de tumor.

A histopatogênese do "Dermatofibrossarcoma protuberans" é controversa. As primeiras referências quanto a sua origem foram feitas por Taylor e Helwig em 1962. Analisaram as características histológicas de 115 casos e afirmaram ser fibrohistiocítica⁽¹²⁾. Ozzello e Hamels, em 1976, através de cultura tecidual e estudo ultraestrutural, mencionam a mesma origem⁽⁷⁾. Entretanto, Hashimoto e colaboradores (1974) em extenso estudo através de microscopia eletrônica, sugerem que a célula principal seja originária de célula neural modificada como célula endoneural ou perineural⁽⁴⁾. Fletcher e cols. em 1985, confirmam esta hipótese⁽⁶⁾. Stephenson e cols. relacionaram o tumor com trissomia do cromossomo 7 e anel cromossômico⁽¹¹⁾, mas sugerem estudos adicionais para

determinar a significância deste dados, pois os conhecimentos citogenéticos da patologia na literatura são limitados.

Quanto a localização e faixa etária mais acometidas há uma uniformidade nas observações da maioria dos autores^(1, 6, 9, 12) que referem maior incidência no tronco, seguida pela extremidade proximal dos membros e, mais raramente cabeça e pescoço, em pacientes entre 20 e 50 anos. Em nossa casuística, ainda que pequena, observa-se a mesma prevalência.

Rutgers e Cols. e Lanskin referem discreta preferência pelo sexo masculino^(6, 9), enquanto Bendix-Hansen e cols., mostram mesma frequência em ambos os sexos⁽¹⁾.

O índice de recidiva local gira em torno de 50%, mesmo após adequada excisão da lesão. Rutgers e cols. e Lanskin referem que margens cirúrgicas maiores do que 3 cm reduzem este índice para 20 a 30%^(6, 9). Por sua vez, Smola e Cols. recomendam a ressecção da fáscia aponeurótica para minimizar as recidivas⁽¹⁰⁾.

As metástases são raras (5% dos casos). Segundo os estudos de Platil e Cols. a disseminação procede via hematogênica (4%) e via linfática para gânglios linfáticos regionais (1%), aparecendo entre 7 e 15 anos após o surgimento do tumor primário (8). Para Lanskin (6), o pulmão é o alvo preferido (80%) sendo menos comuns cérebro, ossos, coração e pâncreas. Relacionam, ainda, a maior frequência de metástase após múltiplas recidivas locais.

Em nossa casuística, somente um paciente foi controlado durante 12 meses após a cirurgia e evoluiu sem recidivas locais ou metástases. No caso do tumor gigante, o paciente encontrava-se bem após um ano, mesmo sem acompanhamento médico e tendo cicatrizado por segunda intenção. Pelo perfil de nossos pacientes, isto ocorre geralmente porque se encontram bem e não querem perder o dia de trabalho ou ter despesas com transporte "apenas para serem vistos pelo médico". Se houver recidiva, aparecerão.

Quanto ao tratamento, os autores são unânimes em aconselhar a ressecção cirúrgica local com margens periféricas de 2 a 3 cm, incluindo a fáscia subjacente. Optamos pela mesma conduta, porém, em lesões infiltrativas a ressecção deve estender-se além da fáscia, tanto quanto necessário.

A embolização pré-operatória da massa tumoral foi indicada apenas para o tumor gigante, diminuindo consideravelmente seu tamanho e sua turgência e facilitando o ato cirúrgico com sangramento mínimo.

Em avaliação conjunta com o Serviço de Oncologia de nosso hospital, optamos por não utilizar radioterapia como medida adjuvante ou terapêutica. Constatamos

que, na maioria da literatura, o papel da radioterapia mantém-se indefinido. Os autores pesquisados enfatizam que os casos de "Dermatofibrossarcoma protuberans" tratados dessa forma não apresentaram resposta^(1, 9, 12). Dentre eles, apenas Taylor e cols., consideram que a radioterapia pode ser opção terapêutica em lesões irresecáveis⁽¹²⁾.

REFERÊNCIAS

- 1] BENDIX-HANSEN, K.; MYHRE-JENSEN, O.; KAAE, S.: Dermatofibrosarcoma protuberans: A clinico-pathological study of nineteen cases and review of the world literature. *Scand. J. Plast. Reconstr. Surg.* 17:247-252, 1983.
- 2] DARIER J., FERRAND M. - Dermatofibromes progressifs et récidivants ou fibrosarcomes de la peau. *Ann. de Dermat.*, 6:545-62, 1924
- 3] FLETCHER, C. D.; EVANS, B. J.; MACARTNEY, J. C. - Dermatofibrosarcoma protuberans: a clinico-pathological and immunohistochemical study with a review of the literature. *Histopathology*, 9:921-938, 1985.
- 4] HASHIMOTO, K.; BROWNSTEIN, M. H.; JAKOBIAC, F. A. - Dermatofibrosarcoma protuberans. *Arch. Dermatol.*, 110:874-885, 1974.
- 5] HOFFMANN, E. - Uber das Knollentreibende Fibrosarkom der Haut - (Dermatofibrosarkoma protuberans). *Dermat. Zeitschn*, 43:1-8, 1925.
- 6] LANSKIN, W. B. - Dermatofibrosarcoma protuberans. *Cancer Journal for Clinicians*, 42 (2) : 116-125, 1992.
- 7] OZZELO, L.; HAMELS, J. - The Histiocytic Nature of Dermatofibrosarcoma protuberans - Tissue culture and electron microscopic study. *Am. J. Clin. Pathol.*, 65: 136-148, 1976.
- 8] PATIL, P. K.; PATEL, S. G.; KRISHNAMURTHY, S.; MISTRY, R. C.; DESPHANDE, R. K. and DESAI, P. B. - Dermatofibrosarcoma protuberans Metastatic to the Lung. A case report. *Tumori*, 78:49-51, 1992.
- 9] RUTGERS, E. J.; KROON, B. B.; ALBUS-LUTTER, C. E.; GORTZAK, E. - Dermatofibrosarcoma protuberans: Treatment and prognosis. *European Journal of Surgical Oncology*, 18:241-248, 1992.
- 10] SMOLA, M. G.; SOYER, H. P.; SCHARNAGL, E. - Surgical Treatment of Dermatofibrosarcoma protuberans. A retrospective study of 20 cases with review of literature. *European Journal of Surgical Oncology*, 17:447-453, 1991.
- 11] STEPHENSON, C. F.; BENDER, C. S.; LEONG, S. P. L.; DAVIS, J. R. AND SANDBERG, A. A. - Ring Chromosome in a Dermatofibrosarcoma protuberans. *Cancer Genet. Cytogenet.*, 58:52-54, 1991.
- 12] TAYLOR, H. B.; HELWIG, E. B. - Dermatofibrosarcoma protuberans: A study of 115 cases. *Cancer*, 15:717-725, 1962.