

Dermatofibrossarcoma protuberante no couro cabeludo: Relato de caso

Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Scalp: Case Report

Jefferson Lessa Soares de Macedo¹  Jovita Maria Rafael Batista de Albuquerque Espíndola¹ 
Thamara de Oliveira Vasconcelos¹  Luna D'Angelis Barbosa de Albuquerque¹ 
Sarah Pereira Lima Xavier da Silva¹  Luis Felipe Rosa de Macedo²  Cecilia Rosa de Macedo³ 
Simone Correa Rosa¹ 

¹ Hospital Regional da Asa Norte, Unidade de Cirurgia Plástica, Brasília, DF, Brasil

² Universidade Católica de Brasília, Curso de Graduação em Medicina, Brasília, DF, Brasil

³ Centro Universitário de Brasília (UniCEUB), Curso de Graduação em Medicina, Brasília, DF, Brasil

Address for correspondence Jefferson Lessa Soares de Macedo, Hospital Regional da Asa Norte, Unidade de Cirurgia Plástica, Brasília, DF, 70710-100, Brasil
(e-mail: jls Macedo@yahoo.com.br; coremehran@gmail.com).

Rev Bras Cir Plást 2025;40:s00451807279.

Resumo

Palavras-chave

- cirurgia plástica
- couro cabeludo
- dermatofibrossarcoma
- dispositivos para expansão de tecidos
- neoplasias de cabeça e pescoço

Abstract

Keywords

- dermatofibrosarcoma
- head and neck neoplasms
- scalp
- surgery
- plastic surgery
- tissue expansion devices

Dermatofibrossarcoma protuberante é um tumor cutâneo raro, de baixo grau de malignidade, caracterizado por um padrão de crescimento lento e infiltrativo e grande tendência de recorrência local após excisão cirúrgica. A localização anatômica mais comum é o tórax (65%), e o tumor raramente localiza-se no couro cabeludo (5%). Sua alta taxa de recorrência está associada ao manejo cirúrgico inadequado pelo fato de as lesões serem confundidas com dermatofibroma ou queloides. Relatamos aqui um caso de dermatofibrossarcoma protuberante do couro cabeludo que representa um desafio particular devido à proximidade do tumor com o periósteo, a calota craniana, a dura-máter e o cérebro. Os defeitos resultantes geralmente necessitam de procedimentos reconstrutivos extensos. Este caso confirma a importância do diagnóstico primário da lesão e a necessidade do tratamento cirúrgico agressivo (excisão de 2–3 cm de margens laterais) para diminuir a incidência de recorrência local.

Dermatofibrosarcoma protuberans is a rare cutaneous tumor of low malignant grade, with slow, infiltrative growth and a strong tendency towards local recurrence after surgical excision. The most frequently affected anatomic site is the thorax (65%), and the tumor rarely affects the scalp (5%). Its high recurrence rate correlates with poor surgical management, as lesions may be confused with dermatofibroma or keloid. We herein report a case of scalp dermatofibrosarcoma protuberans posing particular challenges due to the proximity to the periosteum, calvaria, dura mater, and brain; the resulting defects often require extensive reconstructive procedures. This case confirms the importance of the accurate diagnosis of the primary lesion and the need for aggressive surgical treatment (excision of 2–3 cm of the lateral margins) to lower the incidence of local relapse.

recebido
21 de setembro de 2024
aceito
06 de fevereiro de 2025

DOI <https://doi.org/10.1055/s-0045-1807279>.
ISSN 2177-1235.

© 2025. The Author(s).

This is an open access article published by Thieme under the terms of the Creative Commons Attribution 4.0 International License, permitting copying and reproduction so long as the original work is given appropriate credit (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>)
Thieme Revinter Publicações Ltda., Rua Rego Freitas, 175, loja 1, República, São Paulo, SP, CEP 01220-010, Brazil

Introdução

O dermatofibrossarcoma protuberante (DFSP) é um sarcoma cutâneo incomum, localmente invasivo e com um curso clínico indolente, com uma incidência anual de 4,1 casos por 1 milhão de habitantes nos Estados Unidos.¹ Ocorre tipicamente em adultos de meia idade, com uma leve predominância em homens, sendo responsável por 1% dos sarcomas de partes moles. A localização preferencial é no tronco (40–50%) e nas extremidades (30–40%), sendo que na cabeça e pescoço a incidência é de 10 a 15%, e no couro cabeludo, de 5%. A principal característica desse tipo de tumor é a sua elevada taxa de recidiva local após excisão cirúrgica, especialmente quando localizado na cabeça e pescoço.²

Este relato tem por objetivo apresentar um caso de DFSP cujo diagnóstico foi confundido com dermatofibroma, apesar da recidiva do tumor após duas ressecções. Com a evolução da oncologia cutânea, os cirurgiões têm sido cada vez mais requisitados para o diagnóstico e orientação terapêutica de tumores menos frequentes.

O presente estudo foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa da Fundação de Ensino e Pesquisa em Ciências da Saúde/Secretaria de Estado de Saúde do Distrito Federal (Fepecs/SES-DF, sob o CAAE 48838921.2.0000.5553/ parecer nº 5.784.230), e seguiu todos os aspectos éticos descritos na Resolução nº 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde.

Relato do Caso

Uma paciente do sexo feminino, de 25 anos, branca, solteira, procedente de Paracatu, Minas Gerais, procurou atendimento médico no ambulatório de Cirurgia Plástica do hospital queixando-se de um tumor de couro cabeludo havia 2 anos, que tinha sido retirado 2 vezes, mas recidivou. Nas duas ocasiões, o diagnóstico histopatológico foi dermatofibroma.

Após o último procedimento 6 meses antes, a lesão apresentou um crescimento rápido, e alcançou 12 cm de diâmetro. A paciente estava em bom estado geral e, à palpação, não se evidenciaram linfadenomegalias ou visceromagalias. A tomografia computadorizada da cabeça revelou que o tumor do couro cabeludo não infiltrava a calota craniana subjacente. A ressonância magnética mostrou que o tumor de partes moles apresentava bordas bem definidas. O exame radiográfico do tórax foi negativo para a doença. Finalmente, a paciente realizou a cintilografia óssea com tecnécio-99m (^{99m}Tc), que excluiu o envolvimento ósseo. Uma biópsia incisional foi feita sob anestesia local, e o diagnóstico de dermatofibrossarcoma protuberante foi estabelecido após a análise imuno-histoquímica. A paciente foi submetida a ampla excisão local no plano subgaleal sob anestesia geral, com uma margem macroscópica livre de 3 cm. O defeito foi coberto com enxerto de pele parcial retirado da face externa da coxa esquerda. Posteriormente, a paciente foi submetida a duas operações, com colocação de expansores de pele para a cobertura da área de alopecia (→Fig. 1A–E). Desde então, faz 12 anos que ela tem permanecido livre de recorrência da doença.

Discussão

O DFSP é um sarcoma superficial de baixo grau de origem dérmica, cujas margens tumorais histológicas normalmente estão bem além das margens macroscópicas, devido à disseminação horizontal do tumor. Até mesmo tumores aparentemente pequenos podem apresentar projeções distantes intercaladas em lóbulos de gordura, o que justifica a elevada taxa de recidiva local. Antecedente de trauma como fator desencadeante é descrito em 10% a 20% dos casos. No entanto, há vários relatos do tumor se desenvolvendo em cicatriz cirúrgica, queimadura ou cicatriz de vacinação (bacilo de Calmette-Guérin, BCG), bem como do crescimento



Fig. 1 (A) Dermatofibrossarcoma protuberante de 12 cm de diâmetro no couro cabeludo. (B) Quatro meses após exérese do dermatofibrossarcoma e enxertia de pele parcial sobre o periósteo íntegro. (C) Expansores retangulares implantados para a expansão do couro cabeludo. (D) Pós-operatório 1 ano após a cobertura da área de alopecia (vista anterior). (E) Pós-operatório 1 ano depois da cobertura da área de alopecia (vista lateral).

rápido durante a gravidez, fato atribuído a receptores de progesterona no tumor. É considerado o sarcoma mais comum da pele, e aproximadamente 5% dos casos acometem o couro cabeludo.^{1,2}

Microscopicamente, o tumor consiste em células fusiformes atípicas em um estroma fibrótico, na derme e envolvendo o subcutâneo, organizadas em fascículos irregulares, entrelaçados, que resultam em um padrão estoriforme ou em roda de carroça (► **Fig. 2**). A atividade mitótica é leve, e o pleomorfismo nuclear é mínimo, o que explica o comportamento de baixo grau do tumor. O desenvolvimento de metástases é raro, ocorre em menos de 4% dos pacientes, e normalmente é precedido por múltiplas recidivas e tumor de longa duração. O pulmão é o principal local de acometimento metastático. Entretanto, lesões cerebrais e ósseas já foram descritas.^{3,4}

O diagnóstico preciso é de extrema importância, pois este tipo de tumor é eventualmente confundido com dermatofibromas ou até mesmo lesões queloideanas. Inicialmente aparece como um nódulo rosa de aproximadamente 1 cm de diâmetro aderido ao plano subcutâneo. O nódulo tende a crescer lentamente, coberto por epiderme normal. A origem provável do tumor, segundo estudos imuno-histoquímicos recentes, é perineural. A fusão do cromossomo 17 do gene do *colágeno tipo-1 alfa-1 (COL1A1)* com cromossomo 22 do gene *fator de crescimento beta derivado de plaquetas (platelet-derived growth factor-beta, PDGF- β , em inglês)* na forma de uma translocação linear é a principal anormalidade molecular do tumor,^{3,4} o que resultando em uma ativação aumentada do *PDGF- β* . Portanto, terapias neoadjuvante e adjuvante podem ser úteis associadas ao tratamento cirúrgico em tumores recidivantes, com o uso de medicações que bloqueiem os receptores dessas substâncias, como o mesilato de imatinibe.^{5,6}

As células tumorais do DFSP exibem positividade para CD34 e para vimentina mediante imuno-histoquímica, mas não reagem ao CD44, à proteína S-100 ou ao fator XIIIa, ao passo que os dermatofibromas reagem fortemente ao CD44 e levemente ao CD34 e à vimentina. Além do CD34 e da vimentina, a estromelina 3 (ST3) tem se mostrado um marcador imuno-histoquímico característico da doença.⁵

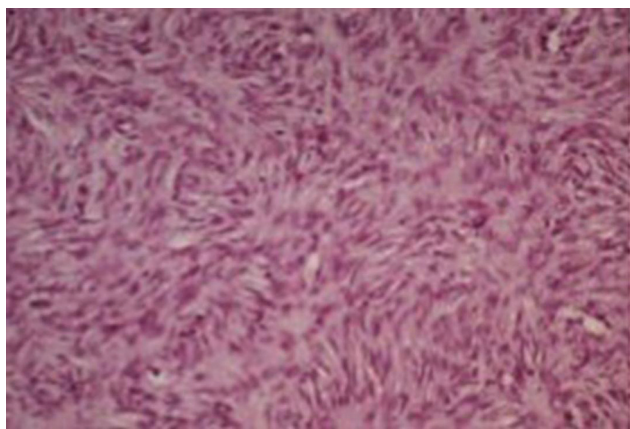


Fig. 2 Fotomicrografia que mostra a grande celularidade do tumor, caracterizada pela proliferação de células fusiformes monomórficas dispostas em arranjo irregular (hematoxilina e eosina, 400x).

O tratamento de escolha é a ressecção cirúrgica com amplas margens (2–3 cm) ou a cirurgia micrográfica de Mohs. Deve-se buscar margens cirúrgicas livres na profundidade e na periferia na ressecção primária do tumor, com a avaliação adequada dessas margens. A radioterapia no pós-operatório também desempenha um papel em lesões cujas margens cirúrgicas não puderam ser alcançadas, como no caso de tumores na face, por exemplo. O uso do inibidor seletivo da tirosina-quinase vem sendo estudado, demonstrando alguma atividade em pacientes com DFSP irressecável ou metastático. O imatinibe funciona como um inibidor do receptor do PDGF, pois bloqueia a sua estimulação autócrina.⁶

O DFSP do couro cabeludo representa cerca de 5% de todos os casos, e apresenta peculiaridades devido à probabilidade de infiltrar o perióstio, a calota craniana ou a dura-máter. Além disso, a extensão da ressecção pode gerar grandes defeitos, com dificuldade de reconstrução da região pela pouca distensibilidade do couro cabeludo.

Uma revisão multicêntrica de casos de dermatofibrossarcoma do couro cabeludo⁵ totalizou 53 casos na literatura mundial, sendo a maioria constituída de tumores primários.

No caso apresentado aqui, tratava-se de um caso primário sem invasão do perióstio em que a ressecção foi feita no plano subgaleal, com cobertura do defeito com enxerto de pele parcial para aguardar o resultado do estudo histopatológico com definição das margens livres periféricas e profundas. A reconstrução definitiva foi realizada com a expansão do remanescente do couro cabeludo com expansores teciduais retangulares. Atualmente, a paciente encontra-se há 12 anos livre da doença.

A reconstrução com o uso de expansores após a ressecção de dermatofibrossarcoma é uma boa opção, sendo usada inclusive no pré-operatório em casos específicos.^{7,8} Da mesma forma, o uso de matriz dérmica associado à terapia por pressão negativa tem sido uma boa opção no manejo de defeitos complexos do couro cabeludo após excisão de tumores malignos.⁹

A forma fibrossarcomatosa do DFSP é a de pior prognóstico. Ele difere do tipo “clássico” devido à presença de mais células fusiformes, ao maior número de núcleos, às mitoses mais frequentes e à expressão diminuída de CD34, o que explica a natureza mais agressiva do tumor. Este subtipo de DFSP tem alta taxa de recidiva e maior chance de metástases à distância.¹⁰

Os fatores predisponentes para a recorrência mais relatados são idade maior do que 50 anos, ressecção próxima à margem microscópica positiva, variante fibrossarcomatosa do DFSP, alta taxa de mitoses, celularidade aumentada e margem cirúrgica livre de doença menor do que 2 cm.¹⁰

Finalmente, a única forma de reduzir a incidência de recorrência é a excisão inicial ampla do tumor. Entretanto, nos casos de tumores que estão na região da cabeça e pescoço, as margens tendem a ser mais econômicas para preservar estruturas nobres. Nesses casos, o tratamento de escolha sem dúvida é a microcirurgia de Mohs.¹¹ Alternativamente, muitos autores¹² sugerem a radioterapia pós-operatória de 50 cGy a 60 cGy, se a margem de ressecção foi inadequada ou se o exame histológico revelar a variante fibrossarcomatosa do DFSP.

Em conclusão, o DFSP é um tumor maligno localmente infiltrativo com alta taxa de recorrência, mas com um baixo potencial para metástase. O principal diagnóstico diferencial é com dermatofibroma. O DFSP deve sempre ser pensado nos casos de recorrência de lesão com o diagnóstico histopatológico de “fibroma”. O diagnóstico histopatológico do DFSP pode ser difícil devido à ausência de atipia nuclear e ao índice mitótico baixo, o que requer a análise imuno-histoquímica para que se estabeleça o diagnóstico, com grande atenção às margens periféricas e profundas livres do tumor. O tratamento de escolha é a excisão ampla, e o seguimento pós-operatório, regular e longo.¹³

Contribuições dos autores

JLSM: análise e/ou interpretação dos dados e aprovação final do manuscrito; JMRBAE: coleta de dados e metodologia; TOV: conceitualização, metodologia e realização das operações e/ou experimentos; LDABA: análise e/ou interpretação dos dados, metodologia e redação – revisão & edição; SPLXS: gerenciamento do projeto, investigação, metodologia, software e validação; LFRM: coleta de dados e conceitualização; CRM: redação – preparação do original e software; e SCR: investigação e redação – revisão & edição.

Suporte Financeiro

Os autores declaram que não receberam suporte financeiro de agências dos setores público, privado ou sem fins lucrativos para a realização deste estudo.

Ensaio Clínico

Não.

Conflito de Interesses

Os autores não têm conflito de interesses a declarar.

Referências

- 1 Kreicher KL, Kurlander DE, Gittleman HR, Barnholtz-Sloan JS, Bordeaux JS. Incidence and survival of primary dermatofibrosarcoma protuberans in the United States. *Dermatol Surg* 2016;42 (Supl 1):S24–S31. Doi: 10.1097/DSS.0000000000000300
- 2 Reha J, Katz SC. Dermatofibrosarcoma Protuberans. *Surg Clin North Am* 2016;96(05):1031–1046. Doi: 10.1016/j.suc.2016.05.006
- 3 Thway K, Noujaim J, Jones RL, Fisher C. Dermatofibrosarcoma protuberans: pathology, genetics, and potential therapeutic strategies. *Ann Diagn Pathol* 2016;25:64–71. Doi: 10.1016/j.anndiagn-path.2016.09.013
- 4 Denadai R, Raposo-Amaral CA, Raposo-Amaral CE, Stelini RF, Cintra ML, Araújo KM. Scalp dermatofibrosarcoma protuberans: a potential diagnostic pitfall. *J Craniofac Surg* 2016;27(02):530–532. Doi: 10.1097/SCS.00000000000002327
- 5 Kuhlmann C, Ehrl D, Taha S, Wachtel N, Schmid A, Bronsert P, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans of the scalp: Surgical management in a multicentric series of 11 cases and systematic review of the literature. *Surgery* 2023;173(06):1463–1475. Doi: 10.1016/j.surg.2023.02.026
- 6 Navarrete-Dechent C, Mori S, Barker CA, Dickson MA, Nehal KS. Imatinib treatment for locally advanced or metastatic dermatofibrosarcoma protuberans: a systematic review. *JAMA Dermatol* 2019;155(03):361–369. Doi: 10.1001/jamadermatol.2018.4940
- 7 Portugal EH, Alves JCRR, Silva Filho AF, Fonseca RPLd, Pereira NA, Almeida ACd, Andrade Filho JdS. Expansão prévia no tratamento de dermatofibrossarcoma protuberante envolvendo o osso frontal. *Rev Bras Cir Plást* 2017;32(04):599–602. Doi: 10.5935/2177-1235.2017RBCP0097
- 8 Rodrigues KKT, Ono MCC, Novais JR, Oliveira IC, Menegazzo HC, Freitas RS. Avaliação do uso do expansor de tecido em um serviço universitário. *Rev Bras Cir Plást* 2020;35(03):309–315. Doi: 10.5935/2177-1235.2020RBCP0055
- 9 Otsuka ACVG, Santos Filho IDAO, Campagnari M, Lobo MdM, Bertolli E, Neiva RO, et al. Manejo de defeitos complexos de couro cabeludo após excisão de tumores malignos. *Rev Bras Cir Plást* 2022;37(04):494–497. Doi: 10.5935/2177-1235.2022RBCP627-en
- 10 Macedo JLS, Rosa SC. Dermatofibrossarcoma protuberante. *Rev Bras Cir Plást* 2015;30(03):506–509. Doi: 10.5935/2177-1235.2015RBCP0187
- 11 González A, Etchichury D, Rivero JM, Adamo L. Treatment of dermatofibrosarcoma of the head and neck with Mohs surgery with paraffin sections. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2021;74(05):1061–1070. Doi: 10.1016/j.bjps.2020.10.062
- 12 Castle KO, Guadagnolo BA, Tsai CJ, Feig BW, Zagars GK. Dermatofibrosarcoma protuberans: long-term outcomes of 53 patients treated with conservative surgery and radiation therapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2013;86(03):585–590. Doi: 10.1016/j.ijrobp.2013.02.024
- 13 National Comprehensive Cancer Network. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology: dermatofibrosarcoma protuberans, version 2, 2022. https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/dfsp.pdf. Accessed 13 September 2023