

DERMATOFIBROSSARCOMA *PROTUBERANS* EM COURO CABELUDO - RELATO DE CASO E REVISÃO DE LITERATURA

DERMATOFIBROSSARCOMA *PROTUBERANS* OF THE SCALP - CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

Thomas Jefferson Reis Pereira¹; Márcio Costa Fernandes¹; Vângelis Rebelo¹; Pedro Henrique Gomes²; Jessica Correia²; Roseana Medeiros².

RESUMO

Dermatofibrossarcoma *protuberans* (DFSP) é uma neoplasia maligna da pele de caráter insidioso, extremamente agressivo localmente, e raramente apresentando metástases à distância. É um tumor raro, correspondendo a menos de 0,1% de todas as neoplasias. Sua incidência maior é em indivíduos do sexo masculino na faixa etária de 20 a 40 anos. O diagnóstico clínico é extremamente difícil, e baseia-se principalmente em critérios histopatológicos. O tratamento é exclusivamente cirúrgico, devendo seguir à risca as margens, uma vez que a recidiva é frequente. Este artigo tem como objetivo descrever um relato de caso de uma paciente jovem, apresentando lesão em couro cabeludo com três recidivas, mesmo após exérese cirúrgica ampla, enfatizando a relevância desta neoplasia no sentido de alertar as possíveis e constantes recidivas.

Descritores: Dermatofibrossarcoma. Couro Cabeludo. Recidiva. Cirurgia de Mohs.

ABSTRACT

Dermatofibrosarcoma *protuberans* (DFSP) is a malignant skin neoplasm of insidious, ex-locally aggressive, and rarely presenting distant metastases. It is a rare tumor, accounting for less than 0.1% of all neoplasms. Its highest incidence is in males aged 20-40 years. Clinical diagnosis is extremely difficult, and is mainly based on histopathological criteria. The treatment is exclusively surgical and should follow the margins strictly, since relapse is frequent. This article aims to describe a case report of a young patient, presenting a scalp lesion with three recurrences, even after extensive surgical excision, emphasizing the relevance of this neoplasm in the sense of alerting the possible and recurrent recurrences.

Keywords: Dermatofibrosarcoma. Scalp. Recurrence. Mohs Surgery.

INTRODUÇÃO

Dermatofibrossarcoma *protuberans* (DFSP) é uma neoplasia maligna de pele de caráter insidioso, extremamente maligno locorregionalmente, raramente apresentando metástases¹.

Foi descrito primeiramente por Sherwell e Taylor em 1890, como sarcoma de pele de aspecto queiloide. Já em 1924, Darrier e Ferrand descreveram casos que se assemelhavam, porém denominaram de dermatofibroma e fibrossarcoma recorrente e progressivo de pele. Porém foi Hoffman, em 1925, que primeiro descreveu a tendência do tumor em formar nódulos protuberantes denominando-o assim de dermatofibrossarcoma *protuberans*^{1,2}.

É um tumor relativamente raro, com menos de 0,1% de todas as neoplasias. Sua incidência maior é em indivíduos do sexo masculino na faixa etária de 20 a 40 anos, porém não se pode excluir a ocorrência em outras idades. Pode também afetar todas as raças, com mais casos descritos em negros^{1,2,3}.

Acomete qualquer área do corpo, desde regiões mais profundas, como retroperitônio, até áreas mais superficiais no tórax, sendo esta a região mais afetada com 50% dos casos³. Os locais mais comuns na verdade são tórax e parede abdominal, porém quando acomete regiões, como por exemplo, couro cabeludo, tem suas maiores taxas de recidiva^{1,3}.

¹Fundação Centro de Controle de Oncologia do Estado do Amazonas, Cirurgia de Cabeça e Pescoço, Manaus, AM, Brasil.

²Universidade do Estado do Amazonas, Internato do Curso de Medicina, Manaus, AM, Brasil.

Clinicamente, apresenta-se como lesão indolor, firme, nodular ou multinodular, formando com superfície bocelada, que tem a mesma coloração da pele. Quando apresenta a coloração violácea, azul ou avermelhada, é denominado tumor de Bednar, ocorrendo em menos de 5% dos casos^{1,4}. Tem como característica ser de evolução lenta e progressiva, variando de alguns centímetros até tamanhos gigantes, e pode até mesmo ulcerar⁵.

O diagnóstico clínico é extremamente difícil, sendo muitas vezes confundido com carcinoma basocelular esclerosante ou até mesmo cicatriz. Desta forma, é necessário exame histopatológico adequado para o diagnóstico¹. A microscopia evidencia neoplasias celulares compostas de fibroblastos dispostos radialmente lembrando cataventos, num padrão chamado de estoriforme, com mitoses raras. Tem infiltração para tecido celular subcutâneo produzindo padrão característico de "favo de mel". O perfil imuno-histoquímico é positivo para CD34 e negativo para XIIIa, exatamente ao contrário dos dermatofibromas^{5,6}.

O tratamento preconizado para o DFSP é a ressecção cirúrgica, que pode ser realizada por meio de ressecção alargada do tumor ou a cirurgia micrográfica de Mohs⁷. A primeira constitui em uma ressecção extensa com ampla margem de tecido circundante, incluindo a fáscia subjacente com margens de segurança aproximada de 3cm, além das lesões macroscópicas. Já a cirurgia micrográfica de Mohs, que é atualmente a mais realizada, é uma excisão cirúrgica guiada por cortes congelados e facilita a remoção total do tumor. No entanto, há necessidade de equipamentos e treinamento adequados^{5,8}.

Para aqueles pacientes que apresentam alto risco de recidiva, pode ser utilizado, antes ou após a exérese cirúrgica, tratamento com radioterapia local. Porém, esta indicação ainda é um tratamento controverso entre os autores^{2,9}.

RELATO DO CASO

Paciente de 31 anos, dona de casa, sem comorbidades, com história de há sete anos apresentar formação nodular em couro cabeludo indolor, sem prurido, com aumento de seu volume insidiosamente. Procurou atendimento após dois anos de surgimento da lesão, por conta de seu aumento de volume progressivo. Foi realizada exé-

rese cirúrgica por duas vezes, com histopatologia confirmando dermatofibrossarcoma, com margens comprometidas. Foi encaminhada a Fundação Centro de Controle de Oncologia (FCECON) já com recidiva macroscópica da lesão como apresentado na Figura 1.



Figura 1. Dermatofibrossarcoma *protuberans* no pré-operatório.

Foi então realizada exérese cirúrgica alargada para tratamento da lesão em concordância com o primeiro laudo histopatológico como demonstrado nas figuras 2 e 3. O histopatológico demonstrou células fusiformes formando feixes que se entrecruzam frequentemente assumindo aspecto turbilhonado com invasão de tecido adiposo da hipoderme e imuno-histoquímica positiva para CD 34 confirmando o diagnóstico de dermatofibrossarcoma *protuberans*. No momento, em programação cirúrgica de reconstrução com o serviço de cirurgia plástica.

DISCUSSÃO

A paciente do caso clínico apresentou a história natural do dermatofibrossarcoma *protuberans*, a qual é caracterizada por recidivas frequentes com tumores localmente agressivos. Por ser um tumor relativamente raro, o diagnóstico e reconhecimento da lesão é difícil^{1,3}.

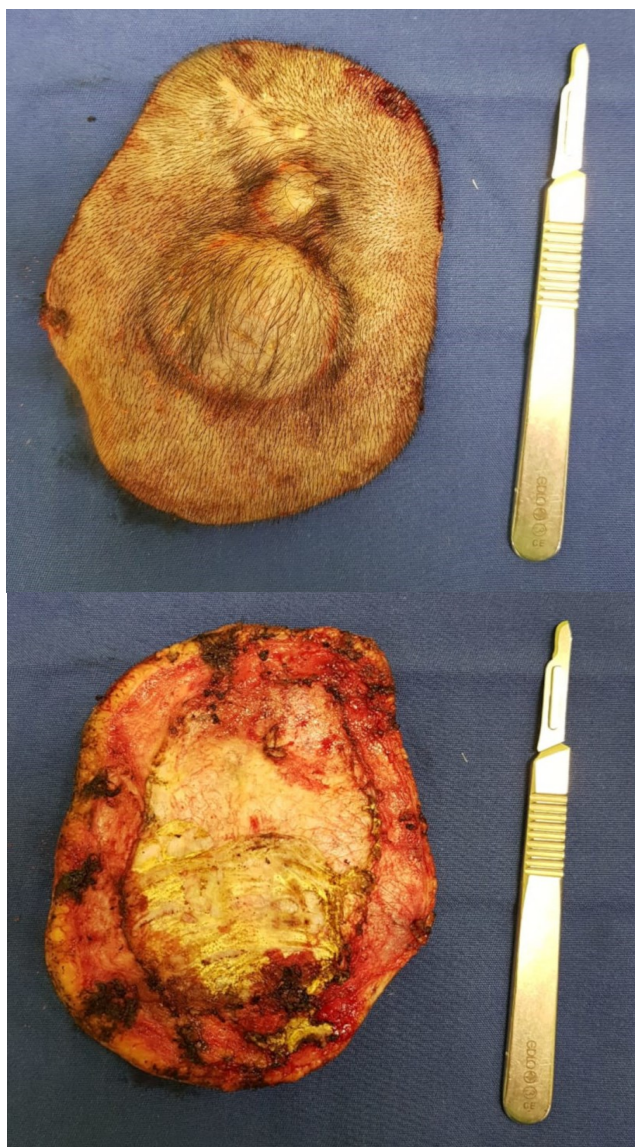


Figura 2. Peça cirúrgica como resultado da exérese cirúrgica do DFSP.



Figura 3. Pós-operatório imediato da exérese do DFSP.

A idade da paciente está de acordo com o descrito na literatura, que se encontra entre 20 a 40 anos, porém o sexo não é concordante, já que a doença acomete mais homens negros^{2,3}. A descrição clínica é compatível, com lesão indolor, firme, multinodular e de crescimento progressivo.

O tratamento ideal é a cirurgia de Mohs, que permite análise histopatológica de todos os cortes, com objetivo de avaliação das margens e preservação de tecido sadio. Porém, este procedimento requer uma equipe preparada, além de materiais caros e sofisticados que não estão disponíveis em todos os serviços. A histologia se apresentou típica com células fusiformes formando feixes que se entrecruzam frequentemente assumindo aspecto turbilhonado com invasão de tecido adiposo da hipoderme e imuno-histoquímica positiva para CD 34 confirmando então o Dermatofibrossarcoma *protuberans*⁶.

O caso apresentado é típico de DFSP tanto em questão de história clínica, exame físico e histopatologia. São lesões neoplásicas raras de difícil diagnóstico, que necessitam de diagnóstico precoce.

REFERÊNCIAS

1. Macedo JLS, Barbosa GS, Rosa SC. Dermatofibrossarcoma protuberante. Rev Bras Cir Plást. 2008;23(2):138-43.
2. Cappellina C, Brambullo T, Salmoso R, Bassetto F. Dermatofibrossarcoma protuberans: série de 27 casos consecutivos. Rev Bras Cir Plást. 2016;31(2):235-41.
3. Gimenes GA, Fozati DJM, Barbo MLP, Gonella HA. Dermatofibrossarcoma protuberans gigante de couro cabeludo: relato de caso. Rev Bras Cir Plast. 2009;24(2):249-51.
4. Morais PM, Schettini APM, Chirano CA, Nakamura G. Tumor de Bednar (dermatofibrossarcoma protuberante pigmentado): relato de um caso. An Bras Dermatol [Internet]. 2005 June [cited 2018 Aug 04];80(3):273-276. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-05962005000300008&lng=en.http://dx.doi.org/10.1590/S0365-05962005000300008.
5. Azulay RD. Dermatologia. 6^a ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2013.

6. Kumar V, Abbas AK, Fausto, Aster JC, editors. Robbins & Cotran. Bases patológicas das doenças. 8^a ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2010.
7. Portugal EH, Alves JCRR, Fonseca RPL, Andrade Filho JS, Almeida ACM, Araújo IC, et al. Dermatofibrossarcoma protuberante diagnosticado erroneamente como queiloide e tratado com acetono de triancinolona. Rev Bras Cir Plast. 2016;31(1):82-7.
8. Alvez JCRR, Fonseca RPL, Silva Filho AF, Andrade Filho JS, Araújo IC, Almeida ACM, et al. Ressecção alargada no tratamento do dermatofibrossarcoma protuberante. Rev Bras Cir Plást. 2014;29(3):395-403.
9. Portugal EH, Alves JCRR, Silva Filho AF, Fonseca RPL, Pereira NA, Almeida ACM, et al. Expansão prévia no tratamento de dermatofibrossarcoma protuberante envolvendo o osso frontal. Rev Bras Cir Plast. 2017;32(4):599-602.

Recebido em: 03/10/2018

Aceito para publicação: 03/12/2018

Conflito de interesses: Não

Fonte de financiamento: Não

Endereço para correspondência:

Thomas Jefferson Reis Pereira

E-mail: thomaspereira@hotmail.com

thomaspereira@gmail.com