

# Dermatofibrossarcoma *protuberans* gigante de parede abdominal

Giant dermatofibrosarcoma *protuberans* on the abdominal wall

Sergio Renato Pais Costa<sup>1</sup>, Alexandre Cruz Henriques<sup>2</sup>

## RESUMO

O dermatofibrossarcoma *protuberans* é um tipo raro de sarcoma de baixo grau, oriundo da derme. Embora possa ocorrer em qualquer localização do corpo, costuma ser excepcionalmente observado na parede abdominal. Geralmente ocorre em indivíduos jovens, apresentando-se ao exame clínico como uma massa cutânea de aparência nodular e consistência firme. Tem como característica principal um crescimento lento e persistente, tornando-se tardiamente protuberante. Este tipo de tumor apresenta comportamento agressivo localmente, podendo eventualmente levar à invasão precoce de estruturas contíguas. Metástases a distância são raramente observadas, contudo recidivas locais não são raras mesmo com o primário adequadamente tratado. A ressecção ampla tridimensional com 2 a 3 cm de margens parece ser a conduta cirúrgica curativa mais adequada. Os autores relatam um caso de dermatofibrossarcoma *protuberans* em uma localização pouco freqüente (parede abdominal) tratado exclusivamente com ressecção ampla tridimensional com boa evolução pós-operatória e ausência de recidiva (dois anos). Uma breve revisão de literatura interessando principalmente o tratamento deste raro sarcoma, bem como de tumores da parede abdominal, foi realizada.

**Descritores:** Dermatofibrossarcoma; Parede abdominal/patologia; Neoplasias de tecidos moles

## ABSTRACT

Dermatofibrosarcoma *protuberans* is probably best considered as a low-grade dermal sarcoma. It is an uncommon type of sarcoma that may occur anywhere in the body. It rarely arises on the abdominal wall. It often affects young patients and appears as a nodular mass. The growth pattern is usually slow and persistent. These lesions enlarge over many years, becoming protuberant. These tumors have a locally aggressive nature and may recur frequently. They rarely metastasize. A wide resection with 2-3 cm free margins is the best treatment. This paper reports a rare type of abdominal wall sarcoma. A brief literature review is presented showing the surgical principles for treating abdominal wall tumors and their outcome. Radical surgery and good locoregional control are shown to be significantly related.

**Keywords:** Dermatofibrosarcoma; Abdominal wall/pathology; Soft tissue neoplasms

## INTRODUÇÃO

Os sarcomas de tecido mole são neoplasias mesenquimais e representam 1% dos tumores malignos em adultos. Entre os tumores de tecidos moles, os da parede abdominal são raros e correspondem a menos de 5% destas neoplasias<sup>(1-2)</sup>. Embora clinicamente semelhantes, possuem muitos subtipos histológicos e comportamentos biológicos variáveis. É aconselhável saber qual é o tipo do tumor primário a fim de obter um planejamento do tratamento e resultados ótimos. Por serem raros, o comportamento desses tumores é, por vezes, mal compreendido. Seu tratamento pode ser um desafio em termos de ressecção e reconstrução<sup>(3)</sup>.

O tumor de tecidos moles da parede abdominal mais comum é o tumor desmóide, ao passo que o menos freqüente é o dermatofibrossarcoma *protuberans*<sup>(3)</sup>. De modo geral, o dermatofibrossarcoma *protuberans* (DFSP) é um tumor raro e representa menos de 5% dos sarcomas de tecidos moles em adultos. Historicamente, esta neoplasia foi descrita pela primeira vez por Taylor, em 1890, mas Hoffman cunhou o termo corrente ao relatar três casos, em 1925<sup>(2)</sup>.

O DFSP é um tumor mesenquimal de baixo grau que se origina na derme. Apresenta-se como placas rosadas ou violeta-vermelhas e já foi descrito como uma massa cutânea nodular, cuja pele adjacente pode ser telangiectásica. Caracteriza-se pelo comportamento progressivo, com infiltração local. Se não tratados, esses tumores continuam a crescer lentamente, com invasão dos tecidos circundantes, incluindo os feixes neurovasculares. Em geral, aparecem no tronco e nas

Trabalho realizado no Serviço de Cirurgia Geral do Hospital de Ensino da Faculdade de Medicina do ABC – FMABC, Santo André (SP) – Brasil.

<sup>1</sup> Cirurgião Oncológico Assistente do Serviço de Cirurgia Geral do Hospital de Ensino da Faculdade de Medicina do ABC – FMABC, Santo André (SP), Brasil; Mestre em Gastroenterologia Cirúrgica pela Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP, São Paulo (SP), Brasil.

<sup>2</sup> Professor Auxiliar de Ensino e Chefe do Serviço de Cirurgia Geral do Hospital de Ensino da Faculdade de Medicina do ABC – FMABC, Santo André (SP), Brasil.

Autor correspondente: Instituto de Oncologia São Paulo – Sergio Renato Pais Costa – Av. Pacaembu, 1400 – CEP 01234-200 – São Paulo (SP), Brasil – Tel.: 11-3898-2847 – e-mail: sergiorenatopais@terra.com.br

Data de submissão: 8/3/2006 – Data de aceite: 3/12/2006

extremidades, entre a segunda e a quinta décadas de vida. Metástases em linfonodos pulmonares e regionais são raras, mas geralmente precedidas por várias recidivas locais. O tratamento de escolha terapêutica é a ressecção cirúrgica com uma margem adequada de tecido não comprometido<sup>(4-6)</sup>.

Os autores descrevem um paciente com dermatofibrossarcoma *protuberans* gigante na parede abdominal tratado com ressecção ampla. A reconstrução foi realizada com fechamento da ferida primária com tela protética.

## RELATO DE CASO

Paciente ABS, negro, sexo masculino, 20 anos, apresentava uma massa cutânea indolor na parede abdominal. Relatou crescimento lento da lesão nos últimos 10 anos e havia procurado vários serviços médicos para tratar desta doença.

O exame físico revelou um tumor de 20 x 15 cm, de coloração violeta-vermelha, nodular e de consistência firme, aderido à derme, mas que se movimentava livremente sobre tecido mais profundo. A lesão estava localizada no flanco esquerdo e na porção média do abdome (figura 1). As imagens da tomografia computadorizada mostraram uma lesão cutânea-subcutânea sólida, sem invasão da fásia ou da musculatura subjacente.



Figura 1. Grande massa na parede abdominal – dermatofibrossarcoma protuberans

O diagnóstico principal foi tumor de tecidos moles, provavelmente um dermatofibrossarcoma *protuberans* (DFSP). O diagnóstico diferencial clínico incluiu tumor desmóide, dermatofibroma, tumor metastásico ou histiocitoma fibroso benigno/maligno. Em seguida, realizou-se uma biópsia incisional para diagnóstico etiológico.

O exame histopatológico mostrou células fusiformes monomorfias em um padrão estoriforme, inclusas em um estroma fibroso escasso a moderadamente denso, compatível com dermatofibrossarcoma *protuberans*. Os exames imunoistoquímicos mostraram células tumorais positivas para CD 34 e XIIIa.

Como tratamento definitivo, o paciente foi submetido à ressecção de espessura parcial da parede abdominal com uma margem de 2,5 cm de tecido normal (figura 2). A cicatriz prévia, com pele contígua, o tecido subcutâneo e a aponeurose abdominal anterior foram ressecados. Efetuou-se reconstrução com fechamento da ferida primária e tela de propileno, além da colocação de um dreno de sucção fechada (figura 3).



Figura 2. Ampla ressecção em bloco de tumor na parede abdominal



Figura 3. Reconstrução final

O paciente recebeu alta hospitalar em cinco dias. Não houve complicações cirúrgicas. O exame histológico revelou margens livres. Nenhum tratamento adjuvante foi administrado. Até o momento, dois anos após a cirurgia, o paciente continua saudável. Não há indícios de recidiva local ou a distância.

## DISCUSSÃO

Os sarcomas da parede abdominal são uma neoplasia de difícil tratamento. Em virtude de seu tipo histológico e grau variáveis, existem diversas abordagens cirúrgicas. De forma geral, preconiza-se a excisão ampla com margens livres. As margens estreitas foram associadas a um prognóstico ruim. Portanto, uma ressecção ampla com 2 a 3 cm de margem para o tratamento dos sarcomas da parede abdominal está associada a um bom controle regional e a distância. Até o momento, somente uma série foi descrita para o tratamento de DFSP da parede abdominal<sup>(3)</sup>.

O DFSP geralmente se apresenta como uma massa cutânea violeta-vermelha nodular no tronco e nas extremidades proximais. Tende a ter um padrão de crescimento lento e, em muitos casos, os sintomas são duradouros<sup>(2,4-5)</sup>. A maioria das lesões tem um tamanho inferior a 5 cm. Em uma grande série com 159 pacientes tratados no Memorial Sloan-Kettering Cancer Center (Nova York, NY) entre 1950 e 1998, Bowne et al. relataram somente quatro pacientes (3%) com tumores grandes ( $\geq 10$  cm)<sup>(7)</sup>. No presente estudo, os autores relataram um DFSP que se originou em um lugar incomum, além de apresentar um tamanho excepcional<sup>(2-6,8)</sup>.

Embora a amostra possa ser coletada por biópsia com agulha grossa, a conduta clássica tem sido a biópsia incisional. De acordo com os especialistas, para lesões grandes, uma biópsia incisional é adequada. A quantidade de tecido ressecado seria apropriada para uma boa avaliação histopatológica<sup>(1-8)</sup>. É importante realizar a biópsia incisional planejando a incisão cirúrgica definitiva nas linhas de força de Langer. A incisão definitiva deve incluir a cicatriz prévia e os locais de colocação do dreno<sup>(3)</sup>.

O DFSP apresenta disseminação local, com infiltração regional de estruturas contíguas como fáscia, aponeurose, musculatura, peritônio e ossos<sup>(3-8)</sup>. A tomografia computadorizada (TC) ou a ressonância magnética (RM) têm sido preconizadas para estadiar esses tumores e são ferramentas importantes para o planejamento da ressecção<sup>(2-6,8)</sup>.

Basicamente, o tratamento ideal do DSFP tem sido a ressecção ampla. Por apresentar disseminação infiltrativa local, os princípios cirúrgicos gerais aplicados

aos sarcomas devem ser utilizados para um tratamento correto. Deve-se realizar uma ressecção tridimensional ampla de pele e estruturas circundantes. A maioria dos autores recomenda uma margem local de 2 a 3 cm, que inclui a fáscia profunda subjacente e a pele que a recobre<sup>(2-6,8)</sup>. Quando as ressecções são realizadas com margens inadequadas, a taxa de recidiva local descrita na literatura pode atingir 60%<sup>(5)</sup>.

O tratamento adjuvante com radioterapia parece controverso. Há serviços especializados que preconizam a radioterapia adjuvante para grandes sarcomas de baixo grau ( $> 5$ cm) ou para sarcomas de alto grau<sup>(2,8)</sup>. Para outros autores, a radioterapia deve ser reservada para margens cirúrgicas positivas ou próximas<sup>(4,6)</sup>. Os autores acreditam que a radioterapia não é necessária na maioria dos casos, já que apresenta riscos e pode ser prejudicial ao seguimento clínico. A maioria dos especialistas reserva essa terapia para os casos de margens microscópicas ou tumores que não podem ser excisados.

Em suma, quando os princípios corretos são seguidos, o DFSP apresenta bom prognóstico. No entanto, é necessário realizar uma vigilância cuidadosa, pois a taxa de recidiva local é elevada<sup>(2,5)</sup>. O presente estudo mostrou que um diagnóstico seguro pode levar a excelentes resultados cirúrgicos no tratamento do DFSP.

## REFERÊNCIAS

1. Brennan MF. Staging of soft tissue sarcomas. *Ann Surg Oncol*. 1999;6(1):8-9.
2. Khatri VP, Galante JM, Bold RJ, Schneider PD, Ramsamooj R, Goodnight Jr JE. Dermatofibrosarcoma protuberans: reappraisal of wide local excision and impact of inadequate treatment. *Ann Surg Oncol*. 2003;10(9):1118-22.
3. Stojadinovic A, Hoos A, Karpoff HM, Leung DH, Antonescu CR, Brennan MF, Lewis JJ. Soft tissue tumors of the abdominal wall: analysis of disease patterns and treatment. *Arch Surg*. 2001;136(1):70-9.
4. Chang CK, Jacobs IA, Salti GI. Outcomes of surgery for dermatofibrosarcoma protuberans. *Eur J Surg Oncol*. 2004;30(3):341-5.
5. Lindner NJ, Scarborough MT, Powell GJ, Sapnier S, Enneking WF. Revision surgery in dermatofibrosarcoma protuberans of the trunk and extremities. *Eur J Surg Oncol*. 1999;25(4):392-7.
6. Mendenhall WM, Ziotecki RA, Scarborough MK. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Cancer*. 2004;101(11):2503-8.
7. Bowne WB, Antonescu CR, Leung DH, Katz SC, Hawkins WG, Woodruff JM, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: a clinicopathologic analysis of patients treated and followed at a single institution. *Cancer*. 2000;88(12):2711-20.
8. Rutgers EJ, Kroon BB, Albus-Lutter CE, Gortzak E. Dermatofibrosarcoma protuberans: treatment and prognosis. *Eur J Surg Oncol*. 1992;18(3):241-8.