

TSUTOMU AOKI¹
ADRIANA BITTENCOURT CAMPANER²
PAULO AUGUSTO AYROZA GALVÃO RIBEIRO³
ANTONIO PEDRO AUGE³
HELENA MÜLLER⁴
LÍLIAN KONDO⁵
DANIELA CARDOSO⁵

Dermatofibrosarcoma protuberans em região inguinal: relato de caso

Dermatofibrosarcoma protuberans in inguinal region: a case report

Relato de caso

Palavras-chaves:

Dermatofibrosarcoma/patologia
Dermatofibrossarcoma/cirurgia
Fibrossarcoma
Relatos de casos [Tipo de publicação]

Keywords:

Dermatofibrosarcoma/pathology
Dermatofibrosarcoma/surgery
Fibrosarcoma
Case reports [Publication type]

Resumo

O *Dermatofibrosarcoma protuberans* (DFSP) é uma neoplasia maligna rara em ginecologia com probabilidade de recidiva local e baixo risco para metástases. Paciente com 34 anos com endometriose tratada apresentou dores na região inguinal esquerda. Reportava sensação de aumento gradual em nódulo palpável indolor e de difícil mobilização. Exérese da lesão foi realizada com hipótese diagnóstica de endometriose.

A microscopia revelou neoplasia mesenquimal com proliferação de células fusiformes monomórficas e aspecto estoriforme caracterizando o DFSP. DFSP deve ser lembrado no diagnóstico diferencial das afecções da região inguinal em ginecologia, pois, apesar de ser raramente encontrado, representa uma neoplasia maligna.

Abstract

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is a rare malignant neoplasia in gynecology, with probability of recurrence and low possibilities of metastasis. A 34-year-old patient after endometriosis treatment presented pain in the left inguinal region. She reported sensation of gradual increase in a solid nodule, painless at palpation, with difficult mobilization. Exeresis was proceeded with diagnostic hypothesis of endometriosis. Microscopy revealed a mesenchymal neoplasia characterized by proliferation of monomorphic fusiform cells and storiform aspect characterizing the DFSP. DFSP must be remembered in the differential diagnosis of the affections of the inguinal region in gynecology because it represents a malignant neoplasia, although it's rare.

Correspondência:

Tsutomu Aoki
Rua Epeira, 185 – Vila Madalena
CEP 05447-020 – São Paulo/SP
E-mail: draoki@gmail.com

Recebido

25/05/2007

Aceito com modificações

19/01/2007

Departamento de Obstetrícia e Ginecologia da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo – São Paulo (SP), Brasil.

¹ Professor Assistente; Diretor do Departamento de Obstetrícia e Ginecologia da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo – São Paulo (SP), Brasil.

² Professor e Instrutor de Ensino da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo – São Paulo (SP), Brasil.

³ Professor Assistente da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo – São Paulo (SP), Brasil.

⁴ Professor Adjunto do Departamento de Ciências Patológicas da Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo; Chefe de Clínica Adjunto do Serviço de Anatomia Patológica da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo – São Paulo (SP), Brasil.

⁵ Residente do Departamento de Obstetrícia e Ginecologia da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo – São Paulo (SP), Brasil.

Introdução

O *dermatofibrosarcoma protuberans* (DFSP) é uma neoplasia dermatológica maligna rara, representando 1% de todos os tumores da pele, 0,06-0,1% de todos os tumores malignos^{1,2} e 1,17% de todos os sarcomas de tecidos moles, sendo mais raros especificamente em ginecologia³.

É um tumor fibrohistiocítico de malignidade intermediária que ocorre na derme ou subderme^{4,5}, caracterizado por massas multilobulares, volumosas e protuberantes, que se assemelham a quelóides^{1,6}. Pode iniciar-se na juventude, com um ou mais nódulos firmes da cor da pele, lentamente progressivo, de rápido aumento durante a gravidez⁴, com episódios de dor durante o crescimento⁶. A recorrência é freqüente após intervenção cirúrgica inicial. As metástases são extremamente raras⁶. A análise histopatológica demonstra uma população de células monomórficas distribuídas de forma estoriforme⁷.

Apesar de sua rara ocorrência dentro da ginecologia, tem importância nos diferentes diagnósticos diferenciais de afecções na região inguinal. Dentro deste contexto, este estudo tem por objetivo relatar um caso de DFSP diagnosticado em uma paciente com quadro clínico característico de endometriose.

Relato do caso

Paciente MJSG, 34 anos, branca, casada, procurou atendimento médico no ambulatório de Ginecologia da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo em junho de 2002. Em 1998, a paciente havia recebido



Figura 1A - Cicatriz transversal suprapúbica de parto cesáreo.



Figura 1B - Detalhe do nódulo indolor à palpação, de difícil mobilização, acompanhando a cicatriz transversal suprapúbica de cesáreo por aproximadamente 2,5 cm.

o diagnóstico de endometriose pélvica estadiamento IV, de acordo com a classificação da Sociedade Americana de Medicina Reprodutiva (ASRM) de 1997⁸, e foi submetida a tratamento cirúrgico e clínico complementar com análogo do GnRH (acetato de goserrelina – 3,6 mg sub-cutâneo por mês durante seis ciclos).

A paciente era 1 gesta e 1 para (parto cesáreo). Relatava que apresentava dores cíclicas no baixo ventre no período menstrual, acompanhadas de dores na região inguinal esquerda e a sensação de que o nódulo aumentava gradualmente. À inspeção local, apresentava-se sem abaulamento ou retração da pele. Apresentava nódulo palpável na região inguinal esquerda, junto à cicatriz transversal suprapúbica de parto cesáreo ocorrido há sete anos, acompanhando a cicatriz por aproximadamente 2,5 cm, indolor à palpação e de difícil mobilização (Figuras 1A, 1B).

Os exames subsidiários pré-operatórios estavam dentro da faixa de normalidade, com exceção do marcador tumoral CA-125: 45 U/mL (normal até 35 U/mL) e imagem ultra-sonográfica da parede abdominal com nódulo hipocogênico na região inguinal esquerda compatível com a palpação local.

A orientação para o caso foi cirúrgica, optando-se por exérese da lesão com hipótese diagnóstica inicial de endometriose de parede abdominal realizada sob anestesia com bloqueio peridural. Observou-se, após incisão na pele, lesão tumoral com mais ou menos 4,0 cm de comprimento, 2,5 de largura e 2,5 cm de profundidade, de coloração amarelada mais forte que a da tela subcutânea, limites mal definidos, não encapsulados, sem áreas de necrose ou hemorragia, o que facilitou a exérese com margem de segurança.

O material foi encaminhado à anatomia patológica (exame número 10214453, codificação T-28000 e M-8852/3 do Departamento de Patologia do Hospital Santa Isabel, Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, em 10 de julho de 2002). O exame macroscópico relatou cortes amarelados, lobulados e entremeados por áreas firmes e esbranquiçadas, sendo parte da peça recoberta por fragmento elíptico de pele sem particularidades. O exame microscópico revelou cortes de neoplasia mesenquimal caracterizada por proliferação de células fusiformes monomórficas, com poucas figuras de mitose, dispostas de forma irregular em arranjo estoriforme, caracterizando-se desta forma a DFSP. Estas células infiltram irregularmente o tecido adiposo com aspecto estoriforme ou em “tela de galinheiro” (Figuras 2A, 2B e 2C).

O pós-operatório transcorreu normalmente e a paciente foi orientada para acompanhamento com onco-dermatologista, que fez nova abordagem cirúrgica

e nada observou localmente ou a distância, não tendo sido indicada complementação terapêutica.

A paciente MJSG assinou termo de consentimento livre e esclarecido autorizando o ato cirúrgico, e a apresentação do relato de caso foi aprovada pela Comissão de Ética em Pesquisa (CEP) da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo.

Discussão

O dermatofibrossarcoma, mais conhecido como DFSP de Hoffman ou dermatofibroma progressivo e recorrente de Darier^{6,9}, foi descrito por Taylor, em 1891, como “um tumor sarcomatoso de aspecto queloidiano”; ganhou identidade clínica e histopatológica com Darier & Ferrand em 1924 e a terminologia DFSP deveu-se a Hoffman em 1925⁶.

A distribuição é igual em ambos os sexos, tendo sido descrito em todas as raças, localizando-se principalmente na região torácica e raramente na região genital^{2,3,10}.

O aspecto histológico do DFSP inclui inflamação crônica, fibrose e proliferação de células fusiformes fibroblásticas em arranjo estoriforme, representando uma variante do fibrohistiocitoma, de baixo grau de malignidade, origem dérmica, podendo infiltrar a hipoderme, com escassas ou discretas atipias e presença de figuras de mitose^{1,11}. Em algumas áreas, parecem originar-se de um foco central de colágeno acelular denominado “em roda de carroça ou redemoinho”¹¹.

Antecedente de trauma como fator desencadeante é descrito entre 10 e 20% dos casos. Vários relatos, todavia, descrevem o tumor desenvolvendo-se em cicatriz prévia de cirurgia, queimadura, imunização para varicela ou BCG^{12,13}, bem como seu crescimento rápido durante a gravidez, fato atribuído a receptores para progesterona no tumor¹⁴. Associações com exposição prolongada ao arsênico¹⁵, acantose nigricans e acrodermatite enteropática¹⁶ também têm sido relatadas¹⁰.

Clinicamente, aparece como nódulo cutâneo aglomerado em placas de contornos regulares e protuberantes, sendo indolor e de evolução lenta. Geralmente é tumor solitário, formando uma única massa multinodular e volumosa¹⁷. Adquire inicialmente uma coloração avermelhada ou vermelho-azulada, podendo ser concomitante com achado de endometriose¹⁸. Em fases mais avançadas pode tornar-se doloroso, ulcerar, invadir a fáscia e o músculo adjacente.

Com o aperfeiçoamento constante dos exames subsidiários, o diagnóstico diferencial de afecções da região inguinal e da parede abdominal ganhou maior importância, pois além de processos benignos (endo-

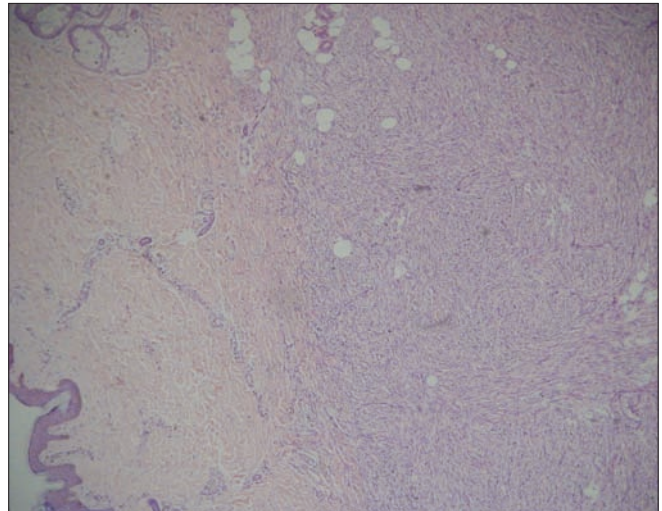


Figura 2a - Fotomicrografia mostrando cortes de neoplasia mesenquimal caracterizada pela proliferação de células fusiformes monomórficas dispostas em arranjo irregular. HE, 40X.

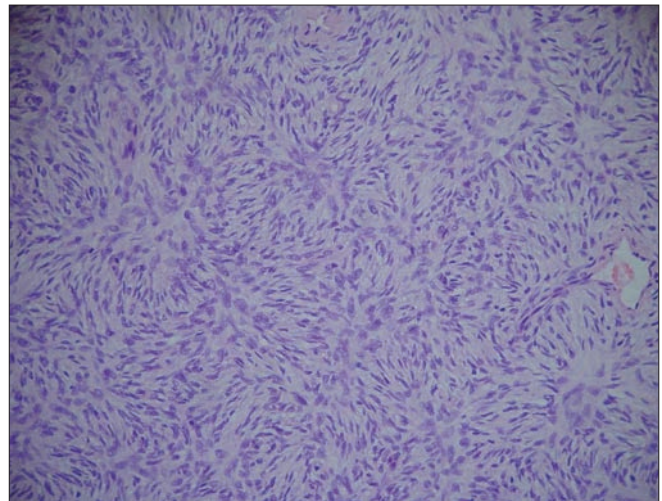


Figura 2b - Fotomicrografia mostrando tecido adiposo infiltrado em tecido com aspecto estoriforme. HE, 100X.

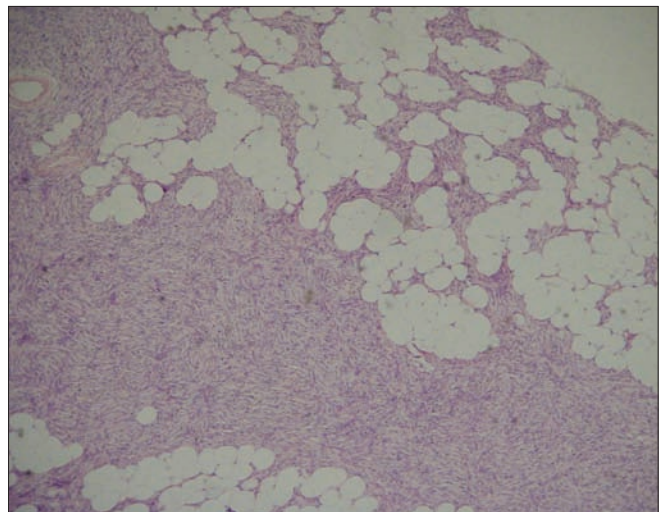


Figura 2c - Fotomicrografia mostrando a grande celularidade do tumor, o isomorfismo nuclear e a disposição em “tela de galinheiro”. HE, 400X.

metrioma de parede abdominal, granuloma de corpo estranho por fio de sutura, lipoma, abscesso, hematoma, cisto sebáceo, tumor desmóide), alteração anatômica congênita como a hérnia inguinal ou alteração anatômica iatrogênica como a hérnia incisional, devemos lembrar dos tumores malignos, como o linfoma, câncer primário ou metastático, os sarcomas e especificamente o DFSP, motivo deste relato de caso^{2,3,19,20}.

No diagnóstico diferencial dos tumores da região inguinal e do DFSP, além da história clínica e exame físico local, poderão ser usados outros métodos diagnósticos como dosagem do marcador tumoral CA-125, ultra-sonografia de parede abdominal (partes moles) e ressonância magnética⁹. A tomografia computadorizada não é indicada, exceto em raros casos em que há suspeita de comprometimento de estruturas ósseas e metástases⁹.

O diagnóstico histológico é obtido por biópsia incisional. A aspiração por agulha fina não concede material suficiente para o diagnóstico⁹.

O DFSP deve ser lembrado por ser uma neoplasia maligna no diagnóstico diferencial de todas as afecções localizadas na região inguinal; apesar de ser um tumor raro, é importante o conhecimento de suas características clínicas para realização de diagnóstico precoce.

A excisão cirúrgica do tumor com margem de segurança de pelo menos 2,5 cm a partir da massa tumoral periférica visível e palpável é preconizada^{6,9,21}. Planos profundos subjacentes ao DFSP devem ser criteriosamente avaliados, com ressecção, por vezes, do tecido subcutâneo, fáscia profunda subjacente, aponeurose e músculos superficiais da região afetada^{6,18,22}. Na evidência de acometimento de linfonodos, deve-se proceder a dissecação ganglionar radical⁶.

A cirurgia micrográfica de Mohs parece ser o método cirúrgico mais racional e eficaz para o tratamento do DFSP^{6,9,19,21}. A técnica permite uma remoção das extensões microscópicas do tumor preservando o tecido normal⁶. Se as margens forem negativas, há alta probabilidade de cura, em contraste, o risco de recorrência excede a 50% se as margens forem positivas^{8,17,19-21,23}.

A maioria das recorrências locais (entre 50 e 75%) é notada três anos após a excisão. Recorrências tardias, superiores a 10 anos, apesar de raras, têm sido descritas^{17,24}. Conseqüentemente, os pacientes têm que ser examinados a cada três ou seis meses, durante os três primeiros anos após cirurgia, e anualmente por toda a vida.

Radioterapia adjuvante, administrada antes ou depois da cirurgia, reduz significativamente o risco de recorrência local em pacientes que têm ou provavelmente terão as margens comprometidas¹¹. O metotrexato pode ser uma opção útil, quando utilizado para reduzir o tamanho da lesão antes da intervenção cirúrgica⁶.

Apesar de sua agressividade local, o DFSP raramente metastatiza, o que ocorre em cerca de 1% para linfonodos e 4% para órgãos distantes. O pulmão, por disseminação hematogênica, é o principal local de acometimento metastático. Entretanto, lesões cerebrais, ósseas e traqueais foram descritas. Os relatos de metástases a distância foram precedidos por múltiplas recorrências locais, após excisão inicial inadequada²⁵. Nestes casos metastáticos, a quimioterapia pode ser utilizada como tratamento⁶.

Apesar da raridade, o DFSP deve ser lembrado por ser neoplasia maligna no diagnóstico diferencial das afecções localizadas na região inguinal.

Referências

1. Inada F, Augusto EU, Yagi RK, Palchetti JC. Dermatofibrossarcoma protuberans em couro cabeludo. *HB Cient.* 2000; 7(3):170-4.
2. Hanagiri T, Tanaka T, Shimabukuro T, Takemoto H, Inoue A, Sugitani A, et al. [A case report of very huge dermatofibrosarcoma protuberans]. *Nippon Geka Hokan.* 1990; 59(2):173-7. Japanese.
3. Kholova I, Ryska A, Dedic K. Composite tumor consisting of dermatofibrosarcoma protuberans and giant cell fibroblastoma associated with intratumoral endometriosis. Report of a case. *Pathol Res Pract.* 2001; 197(4):263-7.
4. Ghorbani RP, Malpica A, Ayala AG. Dermatofibrosarcoma protuberans of the vulva: clinicopathologic and immunohistochemical analysis of four cases, one with fibrosarcomatous change, and review of the literature. *Int J Gynecol Pathol.* 1999; 18(4):366-73.
5. Moodley M, Moodley J. Dermatofibrosarcoma protuberans of the vulva: a case report and review of the literature. *Gynecol Oncol.* 2000; 78(1):74-5.
6. Goldemberg S, Santos OLR, Moreira AM, Cardoso ICL, Mendonça IRM, Harris OMO, et al. Dermatofibrossarcoma protuberante. *J Bras Med.* 1994; 67(3):19-36.
7. Reis-Filho JS, Milanezi F, Ferro J, Schmitt FC. Pediatric pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumor): case report and review of the literature with emphasis on the differential diagnosis. *Pathol Res Pract.* 2002; 198(9):621-6.
8. Guzick DS, Silliman NP, Adamson GD, Buttram VC Jr, Canis M, Malinak LR, et al. Prediction of pregnancy in infertile women based on the American Society for Reproductive Medicine's revised classification of endometriosis. *Fertil Steril.* 1997; 67(5):822-9.
9. Mendenhall WM, Zlotecki RA, Scarborough MT. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Cancer.* 2004; 101(11):2503-8.
10. Fleury Júnior LFF, Sanches Júnior JA. Sarcomas cutâneos primários. *An Bras Dermatol.* 2006; 81(3):207-21.

11. Guillén DR, Cockerell CJ. Cutaneous and subcutaneous sarcomas. *Clin Dermatol.* 2001; 19(3):262-8.
12. Green JJ, Heymann WR. Dermatofibrosarcoma occurring in a smallpox vaccination scar. *J Am Acad Dermatol.* 2003; 48(5 Suppl):S54-5.
13. Morman MR, Lin RY, Petrozzi JN. Dermatofibrosarcoma protuberans arising in a site of multiple immunizations. *Arch Dermatol.* 1979; 115(12):1453.
14. Parlete LE, Smith CK, Germain LM, Rolfe CA, Skelton H. Accelerated growth of dermatofibrosarcoma protuberans during pregnancy. *J Am Acad Dermatol.* 1999; 41(5 Pt 1): 778-83.
15. Shneidman D, Belizaire R. Arsenic exposure followed by development of dermatofibrosarcoma protuberans. *Cancer.* 1986; 58(7):1585-7.
16. Shelley WB. Malignant melanoma and dermatofibrosarcoma in a 60-year-old patient with lifelong acrodermatitis enteropathica. *J Am Acad Dermatol.* 1982; 6(1):63-6.
17. Snow SN, Gordon EM, Larson PO, Bagheri MM, Bentz ML, Sable DB. Dermatofibrosarcoma protuberans: a report of 29 patients treated by Mohs micrographic surgery with long-term follow-up and review of the literature. *Cancer.* 2004; 101(1):28-38.
18. Laskin WB. Dermatofibrosarcoma protuberans. *CA Cancer J Clin.* 1992; 42(2):116-25. Review.
19. Chang CK, Jacobs IA, Salti GI. Outcomes of surgery for dermatofibrosarcoma protuberans. *Eur J Surg Oncol.* 2004; 30(3):341-5.
20. Khatri VP, Galante JM, Bold RJ, Schneider PD, Ramsamooj R, Goodnight JE Jr. Dermatofibrosarcoma protuberans: reappraisal of wide local excision and impact of inadequate initial treatment. *Ann Surg Oncol.* 2003; 10(9):1118-22.
21. DuBay D, Cimmino V, Lowe L, Johnson TM, Sondak VK. Low recurrence rate after surgery for dermatofibrosarcoma protuberans: a multidisciplinary approach from a single institution. *Cancer.* 2004; 100(5):1008-16.
22. Smola MG, Soyer HP, Scharnagl E. Surgical treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. A retrospective study of 20 cases with review of literature. *Eur J Surg Oncol.* 1991; 17(5):447-53.
23. Wacker J, Khan-Durani B, Hartschuh W. Modified Mohs micrographic surgery in the therapy of dermatofibrosarcoma protuberans: analysis of 22 patients. *Ann Surg Oncol.* 2004; 11(4):438-44.
24. Kocakusak A, Arpinar E, Arikan S, Demirbag N, Tarlaci A, Kabaca C. Abdominal wall endometriosis: a diagnostic dilemma for surgeons. *Med Princ Pract.* 2005; 14(6):434-7.
25. Rutgers EJ, Kroon BB, Albus-Lutter CE, Gortzak E. Dermatofibrosarcoma protuberans: treatment and prognosis. *Eur J Surg Oncol.* 1992; 18(3):241-8.