

Dermatofibrosarcoma protuberans metastático para pulmão – relato de caso

NELSON JOSÉ JABOUR FIOD¹; JOSÉ FRANCISCO NETTO REZENDE²;
CARLOS GUITMANN³; WALTER MEOHAS⁴; ROGÉRIO ESTEVAN⁵;

Resumo

Um raro caso de Dermatofibrosarcoma Protuberans com metástase à distância é relatado. Após 16 anos de ressecção do tumor primário, houve aparecimento de metástase para o pulmão.

Os aspectos clínicos e histopatológicos deste tumor são abordados, e o tratamento discutido, com ênfase na necessidade de um longo tempo de acompanhamento após a ressecção primária destas lesões.

Introdução

O Dermatofibrosarcoma Protuberans é um raro tumor de origem mesenquimal, descrito pela primeira vez em 1924 por Darrier e Ferrand [1], como um dermatofibroma progressivo e recidivante. Em 1925, Hoffman [2], descreve casos similares e os denomina de Dermatofibrosarcoma Protuberans.

São sarcomas de grau intermediário de malignidade, localizados na pele e tecido celular subcutâneo, com uma alta incidência de recidiva local [3]. Assim como a maioria dos sarcomas de partes moles, se apresentam com maior frequência na vida adulta, em pacientes de sexo masculino e em extremidades. A ocorrência de metástase à distância é extremamente rara, e até 1992, apenas 16 anos foram descritos na literatura médica, com comprovação histopatológica, sendo 75% destes casos por disseminação hematogênica e o restante por via linfática [4].

Material e Métodos

No período de 1984 a 1989, foram registrados no INCa/RJ, 20 casos de Dermatofibrosarcoma Protuberans (1,7% dos sarcomas localizados em tronco e extremidades), ocorrendo metástase para pulmão em

apenas um destes casos. Após revisão histopatológica da lâmina do tumor primário e da metástase pulmonar, confirmamos este diagnóstico por imunohistoquímica.

Caso Clínico

Paciente do sexo feminino, 47 anos, branca, submetida à ressecção de tumor em antebraço direito de ± 2 cm, em outra instituição (1976). Em novembro de 1984, foi matriculada no Instituto Nacional de Câncer, após ressecção da recidiva local, sendo realizada revisão cirúrgica da cicatriz e posteriormente radioterapia na dose de 5.500 rads (foto 1). O resultado histopatológico da revisão de lâmina mostrou tratar-se de um Dermatofibrosarcoma Protuberans com intensa atividade mitótica (foto 2). Permaneceu em controle até outubro de 1992 quando Rx do tórax de controle mostrou nódulo metastático em lobo inferior do pulmão direito (foto 3) sendo tratada com ressecção segmentar de lobo inferior direito (foto 4). O resultado histopatológico mostrou mesma linhagem celular do tumor primário (foto 5). Atualmente a paciente encontra-se há 12 meses desta última cirurgia, sem evidência de doença loco regional, porém com recidiva de doença pulmonar.

1 Cirurgião Oncológico de Seção de T.O.C. do INCa; Mestre em Cirurgia pela UFRJ

2 Chefe da Seção de T.O.C. do INCa

3 Coordenador da Divisão de Cirurgia Oncológica do INCa

4 Ortopedista da Seção de T.O.C. do INCa

5 Patologista do INCa; Mestrando em Patologia pela UFRJ

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA: Instituto Nacional de Câncer/RJ - Seção de Tecido Ósseo Conectivo (T.O.C.)
Praça Cruz Vermelha, 23 - Centro - CEP 20230 - Rio de Janeiro - RJ

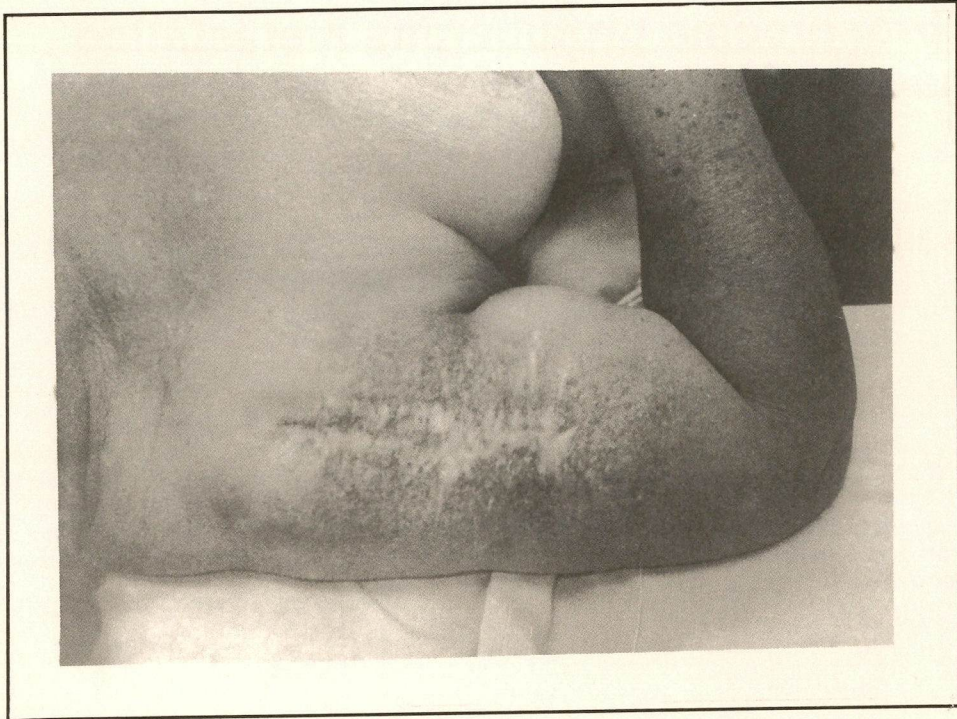
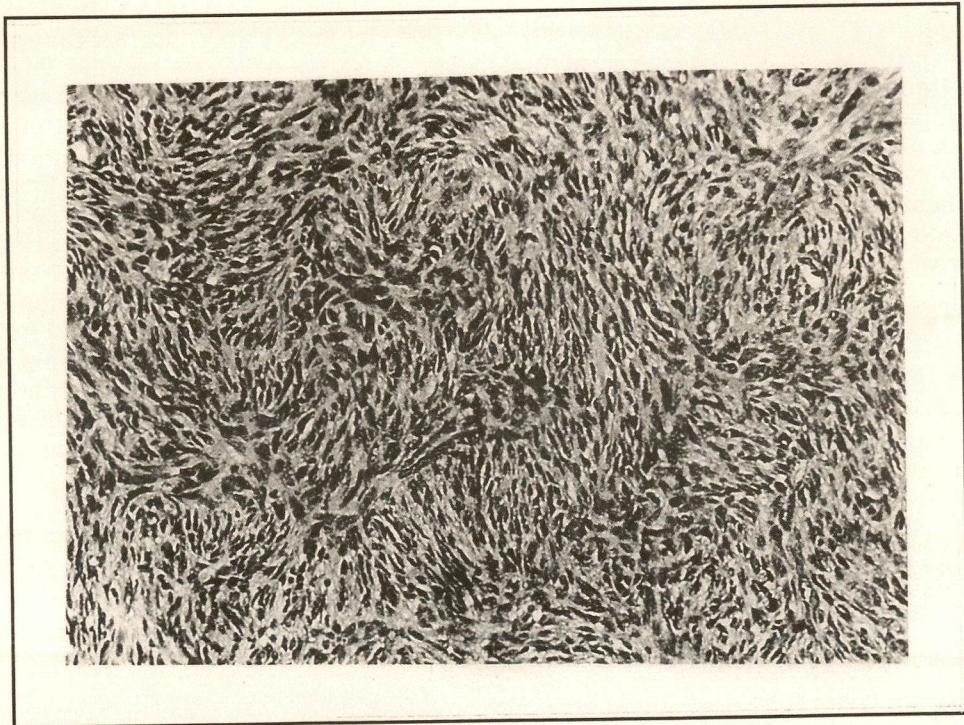


Foto 1 - Pós-Cirurgia e Rxt



**Foto 2 - Dermatofibrosarcoma Protuberans
(100 x ; H.E.)**

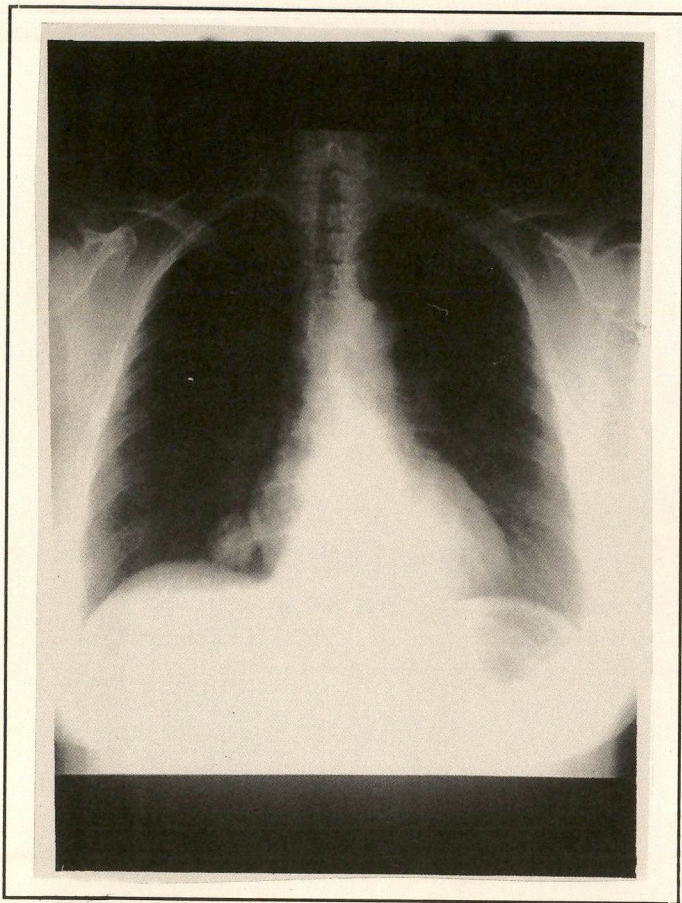
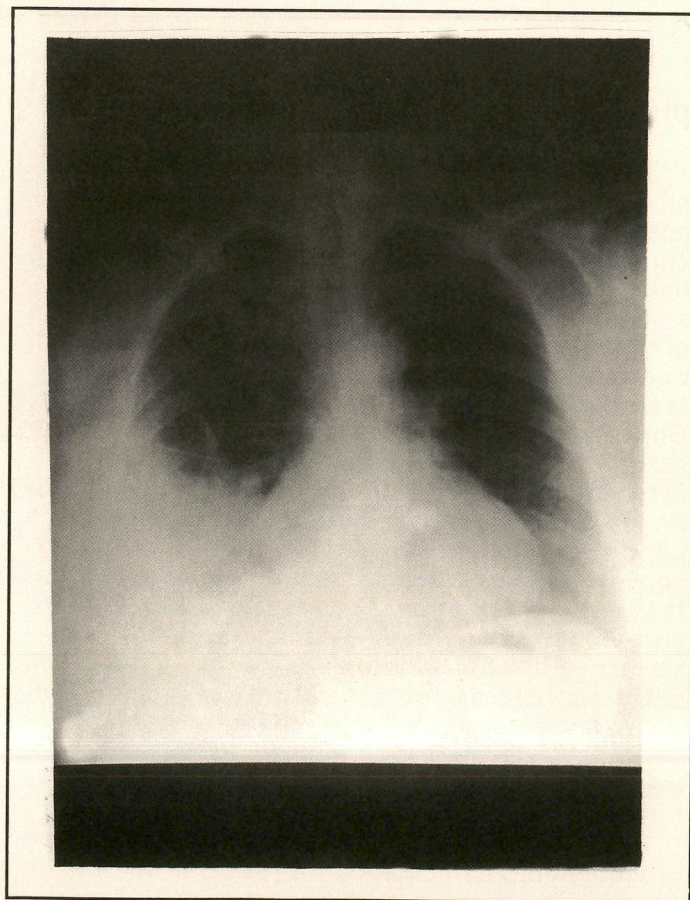


Foto 3 - Rx de tórax
Metástase Pulmonar em L.I.D.

Foto 4 - Rx de tórax.
P.O. lobectomia inf. direita



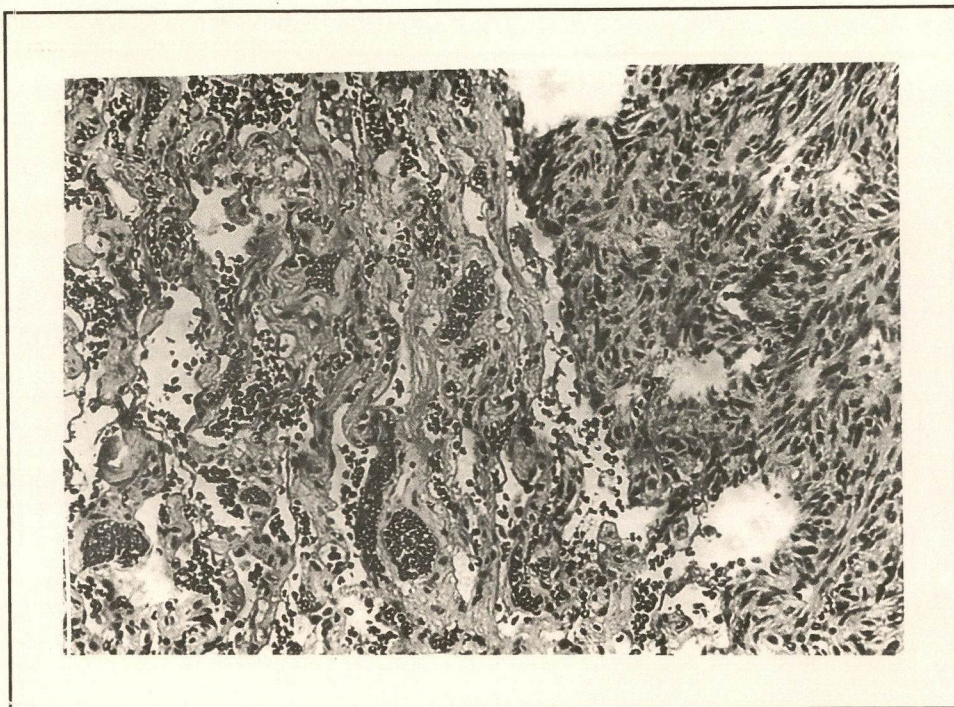


Foto 5 - Metástase pulmonar
(100 x ; H.E.)

Discussão

O risco de recidiva local no Dermatofibrosarcoma Protuberans, ocorre em cerca de 20% dos casos, se a margem de ressecção for de 3cm ou mais comparado com o índice de 41% nos casos onde é dado margem igual ou inferior a 2cm [5].

No período de 1984 a 1989, 20 casos foram diagnosticados e/ou tratados no INCa, porém em apenas um destes houve aparecimento de metástase à distância, 16 anos após a 1ª cirurgia. Em relatos de literatura, quando da ocorrência desta manifestação, esta se localiza preferencialmente no pulmão (80%), sendo também identificado metástase para cérebro, osso, coração e pâncreas [6]. É muito difícil prever em que casos pode ocorrer este tipo de evolução, no entanto Mc Peack et al [7], mostram que a presença de intensa atividade mitótica no tumor primário, deve chamar a atenção nestes casos. Um outro aspecto de relevância é a presença de recidiva local antes do aparecimento de metástase à distância, e o longo intervalo de tempo entre o início da doença e a metastatização destes tumores.

A ressecção local de metástases, deve ser um procedimento estimulado, uma vez que se trata de um tipo de sarcoma com alto grau de diferencia-

ção celular e portanto passíveis de bons resultados com tratamento cirúrgico.

Outro aspecto a ser comentado é a possível alteração do grau de diferenciação destes sarcomas quando ocorrem recidivas, com um aumento do grau de anaplasia celular. Este fato também pode ocorrer em relação às metástases, porém não foi observado no caso descrito. Na revisão histopatológica da lâmina, observamos que naquela época foi descrito um padrão de intensa atividade mitótica pelo patologista, fato relatado como um parâmetro de pior evolução nestes casos e relacionado com o aparecimento de metástase à distância.

Concluimos, alertando com a descrição deste caso, que o Dermatofibrosarcoma Protuberans, descrito como um sarcoma de evolução local, pode eventualmente evoluir com a presença de metástase à distância, anos após o seu diagnóstico.

A incidência de metástase é em torno de 4% depois de 7 a 15 anos de seguimento, e o pulmão é o local mais comum de aparecimento de metástase (80%) [8].

A ressecção local do tumor deve abranger uma margem livre de no mínimo 3cm, para diminuir a incidência de recidiva local e o tratamento cirúrgico de metástases únicas à distância deve ser o tratamento de escolha para estes casos, sempre que tecnicamente exequível.

Summary

An unusual case of a metastasizing Dermatofibrosarcoma Protuberans is reported. The tumor metastasized to the lung 16 years after wide excision of the primary lesion.

The clinical and pathologic features of Dermatofibrosarcoma Protuberans are reviewed and treatment is discussed, with the aim of emphasizing the need for long term follow up wide excision of the lesions.

Key words - Dermatofibrosarcoma Protuberans
Metastatic

Bibliografia

1. DARIER J., FERRAND M. Dermatofibromas Progressifs et récidivants ou fibrosarcomas de la peau. Ann Dermatol Syph 5: 545, 1924.
2. HOFFMAN, E. Über das Knollentreibende: Fibrosarkom de Haret (Dermatofibrosarcoma protuberans) Dermat. Ztschr., 43: 1-28, 1925.
3. ENZINGER F. M., WEISS S. W. Soft tissue tumors, 2nd edn. St. Louis: The CV Mosby Co, 1988.
4. MOPPER C., PINCUS H. Dermatofibrosarcoma Protuberans: Report of two cases. A. J. Clin. Pathol., 20: 171-176, 1950.
5. ROSES, D. F., VALENSI Q., LA TRENTA G., HARRIS M. N. Surgical treatment of Dermatofibrosarcoma Protuberans. Surg. Gynecol. obstet., 162: 449-452, 1986.
6. PETROIN D. S., BARUCH J., PAULO Y., WECHSLER J., ROUCAYROL A. M., ZELLER Y. Dermatofibromes progressifs et récidivants de Darkier et Ferrand. Étude Anatomico-clinique de dix sept cas. Ann. Chir. Plast. Esthet., 30: 338-344, 1985.
7. MC PEACK C. J., CRUZ T., NICASTRI A. D. Dermatofibrosarcoma Protuberans: An Analysis of 86 cases five with metastasis. Ann Surg. 166 (Suppl. 12): 803, 1967.
8. PATIL P. K., PATEL S. G., KRISHNAMURTHY S., MISTRY R. C., DESHPANDE R. K., DESAI P. B. Dermatofibrosarcoma Protuberans metastatic to the Lung. A case report. Tumori, 78: 49-51, 1992.