

DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS VARIANTE FIBROSARCOMATOSA (A propósito de um caso)

Lourdes Cuesta, Mário Oliveira, Rita Theias Manso, S. Aparicio, Salette Silva;
Serviço de Anatomia Patológica do Hospital Fernando Fonseca, Amadora

Introdução

- O dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) é uma neoplasia de origem fibroblástica e localização subcutânea, sendo considerada de baixo potencial de malignidade. Geneticamente caracterizado por ter uma translocação entre os cromosomas 17 e 22. As recidivas são frequentes, mas as metastases são raras, ou se obtêm relacionadas com o tumor, não muito raras.
- A variante fibrosarcomatosa (DFSP-FS) foi descrita pela primeira vez por Pinner, em 1951, como um caso com metastases e áreas mistelógicas de fibrosarcoma. Desde então, descreveram-se casos isolados e alguns series. Recentemente, e sobre que a presença de uma fusão genómica entre DFSP e um fator independente de suas prognósticos.
- Os autores apresentam um caso desta variante, o qual evoluiu com recidivas e morte da doente.

História Clínica

Doente de sexo feminino, de 47 anos de idade, sem traço cativo de parede abdominal, internou no hospital em 1997 (9 anos antes) e, com recidiva local em 2002. A excisão, correspondia a um tumor subepidérmico, nodular branco e firme com focos que penetrava a margem cirúrgica profunda.

No exame histológico, o tumor da pele (e não apenas da lesão original) era constituído por células fusiformes, de aspeto moderado, com 10 núcleos 10 µm, e orientadas predominantemente em feixes (Fig. 1 e 2). Forte reação para CD34 e sua área FS imunoreatividade focal (Fig. 3). Observa-se também positividade focal para Actina.

Em 2004 a doente apresenta lesões nodulares na pele. A biópsia, revelou tumor fusiforme, com feixes pleomórficos nucleares, baixa atividade mitótica, e padrão de crescimento nodular com áreas nodulares (Fig. 4).

Forte reação expressiva positiva para CD34, Actina e Vimentina e negatividade para CD117, S100, EMA e Her2/Neu.

O diagnóstico de DFSP-FS foi baseado no aumento de taxa de crescimento, com aspetos morfológicos, embora não específicos restritivos com metastases de DFSP, não sendo possível excluir tipo de tumor (lesão de origem primária da pele).



Fig. 1 - Área nodular de tumor tipo DFSP-FS.

Um mês depois a doente foi operada por um quadro de celulite abdominal. Foram removidos quatro nodulos tumorais da parede anterior do péso cujo tamanho variava entre 2 cm x 1,3 cm de maior para o menor (Fig. 5).

A revisão das lâminas da recidiva local (Fig. 1, 2 e 3) (2002), das lesões da pele (Fig. 4) e metastases (Fig. 5 e 6) (2004) e a evolução da doente levaram a fazer o diagnóstico de DFSP-FS.

A doente faleceu de doença em 2004.



Fig. 2 - Imagem de tumor tipo DFSP-FS com feixes pleomórficos nucleares, de áreas nodulares de crescimento em feixes.



Fig. 3 - Imagem de tumor tipo DFSP-FS com feixes pleomórficos nucleares, de áreas nodulares de crescimento em feixes.



Fig. 4 - Imagem de tumor tipo DFSP-FS com feixes pleomórficos nucleares, de áreas nodulares de crescimento em feixes.

Discussão

O dermatofibrosarcoma protuberans clássico é caracterizado por um padrão de crescimento infiltrativo, sendo as células neoplásicas fusiformes, e aspeto moderado ou moderado e com positividade para CD34. Na variante fibrosarcomatosa (DFSP-FS) há presença de áreas com maior celularidade, maior mitose e maior pleomorfismo, padrão de crescimento em feixes e CD34 fraco ou ausente. Estas áreas, podem ser lidas bem definidas, o que é diferente de outras variantes fibrosarcomatosa de DFSP clássico. A natureza de áreas positivas pode ser interpretada progressiva.

Uma outra frequência apresentada DFSP-FS presença de células atípicas positivas, interpretadas como diferenciação mesodérmica do tumor ou como hiperplasia reactiva das células dos vasos intratumorais.

As áreas fibrosarcomatosa podem estar presentes no tumor inicial ou sua recidiva, sendo não raros casos em que a recidiva é de um tipo fibrosarcomatosa.

A frequência de recidivas FS varia entre cerca de 30% a mais de 70%. Alguns autores sugerem, um número, de 3% de tumor, para que seja classificado dentro desta variante.

A frequência de recidivas não é diferente da lesão, embora, a incidência de metastases seja maior nesta variante (14% frente a 1%).

Esta variante parece ser um processo de dediferenciação tumoral e deve prevenir-se devido à sua presença, uma vez que a mesma tem comportamento maligno.

O tratamento optativo é a completa excisão do tumor e uma vigilância apertada de doentes.

Referências
 1. Cuesta L, Oliveira M, Manso RT, Aparicio S, Silva S. (2005) Dermatofibrosarcoma Protuberans Variante Fibrosarcomatosa: Report of a Case and Review of the Literature. *Actas Dermato-Sifiligráficas* Vol. 115, Nº 1, 2005.
 2. Cuesta L, Oliveira M, Manso RT, Aparicio S, Silva S. (2005) Dermatofibrosarcoma Protuberans Variante Fibrosarcomatosa: Report of a Case and Review of the Literature. *Actas Dermato-Sifiligráficas* Vol. 115, Nº 1, 2005.
 3. Cuesta L, Oliveira M, Manso RT, Aparicio S, Silva S. (2005) Dermatofibrosarcoma Protuberans Variante Fibrosarcomatosa: Report of a Case and Review of the Literature. *Actas Dermato-Sifiligráficas* Vol. 115, Nº 1, 2005.