



Dermatofibrossarcoma na glabella: Uma localização incomum

Dermatofibrosarcoma in glabella: An uncommon location

CARLOS EDUARDO BALDINI¹
MARIO AUGUSTO FERRARI DE
CASTRO^{1*}
ROGÉRIO APARECIDO
DEDIVITIS²

■ RESUMO

O dermatofibrossarcoma é um câncer raro que apresenta padrão de crescimento lento e invasão tecidual agressiva. O tratamento para esta condição envolve intervenção cirúrgica com o objetivo de obter margens livres. Neste caso particular, temos um homem de 60 anos que apresentava uma massa na região da glabella que foi extirpada duas vezes sob anestesia local em outro serviço. Os resultados de ambas as biópsias indicaram dermatofibroma. No entanto, o paciente apresentou nova recidiva, que durante a análise imuno-histoquímica da excisão inicial revelou tratar-se de dermatofibrossarcoma. Como resultado, uma ampla excisão foi realizada até que margens negativas fossem obtidas ao exame de congelação. Além disso, um retalho frontal foi empregado no procedimento para reconstrução do defeito cirúrgico. O resultado do tratamento foi considerado bem-sucedido, sem complicações.

Descritores: Dermatofibrossarcoma; Neoplasias cutâneas; Cirurgia de Mohs; Neoplasias de cabeça e pescoço; Procedimentos cirúrgicos reconstrutivos.

■ ABSTRACT

Dermatofibrosarcoma is a rare cancer with a slow growth pattern and aggressive tissue invasion. The treatment for this condition involves surgical intervention to achieve clear margins. In this particular case, we have a 60-year-old man who had a mass in the glabella area that was excised twice under local anesthesia at a different facility. The results of both biopsies indicated dermatofibroma. However, the patient experienced a new recurrence, and during the immunohistochemistry analysis of the initial excision, it was revealed to be dermatofibrosarcoma. As a result, a broad excision was performed until negative margins were obtained based on frozen sections. Additionally, a frontal flap was employed to reconstruct the surgical defect. The outcome of the treatment was deemed successful, without complications.

Keywords: Dermatofibrosarcoma; Skin neoplasms; Mohs surgery; Head and neck neoplasms; Reconstructive surgical procedures.

Instituição: Faculdade de Medicina
da Universidade Metropolitana de
Santos, Santos, SP, Brasil.

Artigo submetido: 27/11/2022.
Artigo aceito: 20/8/2023.

Conflitos de interesse: não há.

DOI: 10.5935/2177-1235.2023RBCP0769-PT

INTRODUÇÃO

O dermatofibrossarcoma é um câncer raro, representando 1% de todos os sarcomas de pele e menos de 0,1% de todos os tumores¹. Esta doença foi inicialmente relatada por Darier e Fernand em 1924 como uma condição desconhecida e só posteriormente identificada por Hoffman como dermatofibrossarcoma².

É considerado um tumor incomum de tecidos moles, afetando aproximadamente 0,8 a 5 pessoas por milhão³. A proporção de indivíduos afetados é semelhante entre homens e mulheres. Embora possa ocorrer em qualquer idade, é mais comumente observada da segunda à quinta década de vida².

O tumor apresenta características como crescimento lento, invasão tecidual agressiva e alto

¹ Universidade Metropolitana de Santos, Santos, SP, Brasil.

² Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

risco de recorrência. Entretanto, metástases são raramente observadas³. Inicialmente, acreditava-se que fosse originário de fibroblastos, mas a análise imuno-histoquímica sugeriu sua origem em células dendríticas da pele⁴.

O dermatofibrossarcoma é mais frequentemente encontrado no tórax e nas extremidades do corpo, com aproximadamente 10% a 15% dos casos ocorrendo na cabeça e pescoço. Apresenta-se inicialmente como uma lesão plana, indolor e da mesma cor da pele saudável ou rosada. Como resultado, pode ser confundido com algumas condições benignas, levando a um diagnóstico tardio, por vezes até alguns anos³.

O tratamento recomendado para o dermatofibrossarcoma é a excisão cirúrgica da lesão com amplas margens e reconstrução primária. A biópsia excisional isoladamente não é suficiente, pois são necessários pelo menos 2 cm de margens livres ou cirurgia micrográfica de Mohs^{5,6}. Atualmente, a cirurgia micrográfica de Mohs é considerada padrão ouro para tratamento, independentemente da localização do tumor. Análises de séries de casos e estudos retrospectivos demonstraram que esta técnica apresenta menores taxas de recorrência e preserva mais tecido saudável em comparação à técnica tradicional com margens amplas³.

RELATO DE CASO

Este estudo foi aceito pelo comitê de ética – n° 24859519.0.0000.5509.

Homem de 60 anos, bebedor social e fumante por 27 anos (18 a 45) queixou-se de lesão cutânea na testa próxima à órbita direita na glabella há 6 anos. Foi submetido à ressecção cirúrgica sob anestesia local em 2013 e 2017, com diagnóstico anatomopatológico de dermatofibroma com disseminação para músculo com recomendação de avaliação imuno-histoquímica; no entanto, não foi realizado. Foi detectada lesão nodular subcutânea móvel medindo 2,5 cm localizada na glabella direita (Figura 1). Não havia linfonodos palpáveis. A ultrassonografia mostrou nódulo altamente vascularizado medindo 19 x 17 x 16 mm com halo hipoeicoico. A análise imuno-histoquímica de ambas as biópsias anteriores indicou dermatofibrossarcoma protuberans com índice de proliferação (Ki67) de 10%. A ressonância magnética revelou lesão expansiva de 25 x 18 x 21 mm em contiguidade com o osso, porém sem erosão. Foi realizada ressecção cirúrgica com cortes congelados intraoperatórios para determinação de margens livres (Figura 2). Após dois aumentos de margem junto ao sulco nasogeniano, estavam livres de tumor. A reconstrução foi realizada com retalho mediofrontal baseado na artéria troclear esquerda (Figuras 3 e 4).



Figura 1. Lesão antes da excisão.



Figura 2. Excisão da lesão, incluindo porção de osso nasal.



Figura 3. Demarcação do retalho para reconstrução após desobstrução das margens.



Figura 4. Face do paciente após reconstrução com retalho baseado na artéria troclear esquerda.

O exame histopatológico mostrou tumor fusiforme de baixo grau com discreta atipia nuclear, baixo índice mitótico e sem necrose, medindo até 32 mm de diâmetro, espalhando-se pela derme, hipoderme e tecido muscular estriado com margens livres (Figura 5). Assim, o diagnóstico final foi dermatofibrossarcoma protuberans. O paciente evoluiu sem intercorrências.

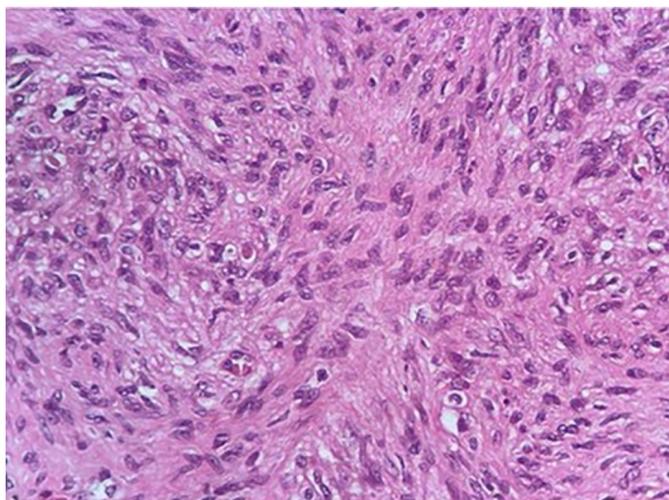


Figura 5. Exame histopatológico.

DISCUSSÃO

Raramente o dermatofibrossarcoma afeta a glabella, resultando em poucos casos relatados nesta localização. Tipicamente apresenta padrão de crescimento lento, comportamento agressivo local e potencial metastático desprezível, com altas taxas de recorrência local¹.

Geralmente apresenta-se como uma placa vermelho-azulada violácea com crescimento gradual ao longo dos anos, eventualmente desenvolvendo múltiplos nódulos dentro da placa¹. O tumor demonstra invasão local agressiva e alta taxa de recorrência após excisão, embora metástase seja rara². O diagnóstico do dermatofibrossarcoma é muitas vezes tardio devido ao seu início insidioso e aparência relativamente inespecífica⁷, e essas lesões podem ser clinicamente diagnosticadas erroneamente como entidades benignas, como foi o caso do nosso paciente³.

Foi relatado que o dermatofibrossarcoma ocorre em várias superfícies do corpo, principalmente no tronco, seguido pelas extremidades e menos comumente na cabeça e pescoço⁴. Inicialmente, adere superficialmente à pele sobrejacente, levando à mobilidade à palpação. No entanto, pode infiltrar-se no tecido adiposo em fases posteriores e fixar-se em estruturas mais profundas, como fáscia e músculo. Diagnóstico tardio e erros de diagnóstico são comuns, muitas vezes devido à ausência de sintomas ou confusão com lesões fibro-histocíticas dérmicas benignas⁴. A lesão inicial foi diagnosticada erroneamente como dermatofibroma em nosso caso devido à falta de avaliação imuno-histoquímica adicional antes do paciente ser encaminhado ao nosso serviço. Outros possíveis diagnósticos diferenciais nos estágios iniciais incluem lipomas, cistos epidérmicos, fasciíte nodular e até queloides. À medida que a lesão se torna mais protuberante nas fases tardias, outros sarcomas de partes moles devem ser considerados no diagnóstico diferencial⁴.

Os achados da ressonância magnética não são específicos, geralmente mostrando um tumor bem delineado que parece isointenso ou levemente hiperintenso nas imagens ponderadas em T1 e hiperintenso nas imagens ponderadas em T2¹.

O dermatofibrossarcoma protuberans ocupa uma posição central dentro de um espectro de tumores conhecidos como histiocitomas fibrosos. Esses tumores podem apresentar comportamento relativamente benigno, semelhante aos histiocitomas fibrosos, ou demonstrar características mais agressivas, semelhantes aos histiocitomas malignos. Histologicamente, o dermatofibrossarcoma protuberans é altamente celular e composto por células fusiformes monomórficas com núcleos alongados que apresentam pouco ou nenhum pleomorfismo ou hiper cromasia. A atividade mitótica é geralmente moderada. A avaliação imuno-histoquímica é necessária para um diagnóstico preciso⁵. O diagnóstico é confirmado pela demonstração de forte imunorreatividade para CD 34⁴. Este paciente foi submetido a duas cirurgias em outro serviço e, provavelmente, devido à omissão da avaliação imuno-

histoquímica, foi diagnosticado erroneamente como dermatofibroma.

Devido às suas características histológicas de má circunscrição e extensão frequente para a derme, tecido subcutâneo e músculos, a ressecção deve incluir margens mais largas e profundas do que aquelas apreciadas clinicamente ou em estudos de ressonância magnética¹. O tumor muitas vezes se estende além das margens clinicamente determinadas durante a ressecção cirúrgica³.

O sucesso do tratamento requer excisão profunda e ampla e reconstrução extensa envolvendo retalhos ou enxertos⁵. A cirurgia micrográfica de Mohs é considerada o tratamento ideal para esta doença em todas as localizações anatômicas^{3,6}. As margens de excisão recomendadas são de 2 cm ou até 3 cm para excisão em bloco^{4,5}. A taxa de recorrência depende da adequação das margens de excisão⁴. No nosso caso, os cortes intraoperatórios congelados confirmaram margens livres de doença, posteriormente confirmadas pelo exame histopatológico final utilizando tecido embebido em parafina.

O dermatofibrossarcoma protuberans é incomum na região da glabella. Dada a sua proximidade com as órbitas, a sua ocorrência neste local apresenta um desafio significativo devido à necessidade de excisão radical e ao impacto potencial nos resultados funcionais e cosméticos.

COLABORAÇÕES

CEB Concepção e desenho do estudo, Conceituação, Aprovação final do manuscrito, Metodologia, Administração do projeto, Redação - Preparação do rascunho original, Redação - Revisão e Edição.

MAC Análise e/ou interpretação dos dados, Aprovação final do manuscrito, Realização de operações e/ou ensaios, Redação - Revisão e Edição.

RAD Concepção e desenho do estudo, Conceituação, Aprovação final do manuscrito, Metodologia, Administração do projeto, Realização de operações e/ou ensaios, Supervisão, Redação - Revisão e Edição.

REFERÊNCIAS

1. Kiratli H, Koç İ, Özkayar Ö, Kösemehmetog Lu K. Sequential development of dermatofibrosarcoma protuberans in the forehead and eyelid. *Can J Ophthalmol*. 2017;52(6):e228-30.
2. Simman R, DeFranzo A, Sanger C, Thompson J. Dermatofibrosarcoma protuberans of the face: surgical management. *J Craniofac Surg*. 2005;16(3):439-43.
3. Benoit A, Aycock J, Milam D, Brown M. Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Forehead With Extensive Subclinical Spread. *Dermatol Surg*. 2016;42(2):261-4.
4. Eguzo K, Camazine B, Milner D. Giant dermatofibrosarcoma protuberans of the face and scalp: a case report. *Int J Dermatol*. 2014;53(6):767-72.
5. Brazzo BG, Saffra N. Dermatofibrosarcoma protuberans of the brow and eyelid. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2004;20(4):332-4.
6. St Clair B, Clark A, Rollins B, Jennings TA. Mohs Micrographic Surgery for Dermatofibrosarcoma Protuberans in 15 Patients: The University of Arkansas for Medical Sciences Experience. *Cureus*. 2022;14(4):e24147.
7. Haas AF, Sykes JM. Multispecialty approach to complex dermatofibrosarcoma protuberans of the forehead. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1998;124(3):324-7.

*Autor correspondente: **Mario Augusto Ferrari de Castro**
Rua Dr. Luis de Faria, 109/94, Santos, SP, Brasil
CEP: 11060-481
E-mail: mafc@uol.com.br