

Sarcomas cutâneos primários

Primary cutaneous sarcomas

Luiz Fernando Fróes Fleury Jr¹

José Antonio Sanches Jr²

Resumo: Os sarcomas com apresentação cutânea primária são tumores raros e de grande heterogeneidade histológica. Com a evolução da oncologia cutânea e da cirurgia dermatológica, os dermatologistas têm sido cada vez mais requisitados para o diagnóstico e orientação terapêutica de tumores menos frequentes. Este artigo de revisão analisa os sarcomas cutâneos primários observando suas características clínicas, etiopatogênicas e histológicas, bem como aspectos do tratamento e evolução. Enfatiza os sarcomas de maior relevância para o dermatologista, como angiossarcoma, dermatofibrossarcoma protuberans, fibroxantoma atípico, leiomiossarcoma, lipossarcoma, tumor maligno de bainha de nervo periférico e sarcoma epitelíode. O sarcoma de Kaposi não é abordado devido a suas características individuais específicas.

Palavras-chave: Dermatofibrossarcoma; Hemangiossarcoma; Leiomiossarcoma; Lipossarcoma; Neoplasias cutâneas; Sarcoma/diagnóstico

Abstract: *Soft tissue tumors represent a heterogeneous group of mesenchymal and neural lesions. The cutaneous presentation of these tumours is rare. With the evolution of dermatologic surgery and cutaneous oncology, dermatologists have emerged as specialists for skin cancer management. This article reviews primary cutaneous sarcomas with particular emphasis on the epidemiologic, clinical, and histological features of diagnosis, as well as treatment modalities and prognosis. The most frequent cutaneous sarcomas were reviewed, including angiosarcoma, dermatofibrosarcoma protuberans, atypical fibroxanthoma, leiomyosarcoma, liposarcoma, malignant nerve sheath tumor, and epithelioid sarcoma. Kaposi's sarcoma, due to specific characteristics, was omitted from this review.*

Keywords: *Angiosarcoma; Dermatofibrosarcoma; Leiomyosarcoma; Liposarcoma; Sarcoma/diagnosis; Skin neoplasm*

Conflito de interesse declarado: Nenhum

¹ Mestrando pelo Departamento de Dermatologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo - USP - São Paulo (SP); Professor Substituto da Disciplina de Dermatologia da Universidade Federal de Goiás - UFG - Goiânia (GO), Brasil.

² Doutor em Medicina pelo Departamento de Dermatologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo - USP - São Paulo (SP); Professor Doutor do Departamento de Dermatologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo - USP - São Paulo (SP), Brasil.

INTRODUÇÃO

Segundo dados do registro do Instituto Nacional do Câncer (INCA) as neoplasias da pele são responsáveis por 25% dos tumores malignos notificados no Brasil.¹ Existem cerca de 30 tipos diferentes de câncer da pele,² sendo 70% carcinomas basocelulares (CBC), 25% carcinomas espinocelulares (CEC), 4% melanomas cutâneos (MC) e 1% relacionados a tipos menos comuns, não especificados em dados epidemiológicos.¹ Devido à maior prevalência de casos de CBC, CEC e MC, os dermatologistas estão mais familiarizados com o diagnóstico, prognóstico e tratamento dessas neoplasias. Entretanto, com a evolução da oncologia cutânea, cirurgia dermatológica e cirurgia micrográfica, os dermatologistas têm sido cada vez mais requisitados para a condução do diagnóstico e tratamento de tumores pouco frequentes.³

Entre as neoplasias que fazem parte de um grupo não habitual na prática diária do dermatologista estão os sarcomas. São denominados sarcomas os tumores malignos de partes moles,⁴ que constituem um grupo altamente heterogêneo de neoplasias classificadas histologicamente de acordo com o tecido maduro com que se assemelham. Entre as várias categorias histológicas, os tumores de partes moles são usualmente divididos em benignos e malignos. Os primeiros, que mais se assemelham ao tecido normal, são 100 vezes mais frequentes. Possuem capacidade limitada de crescimento, pequena tendência de invasão local e baixa taxa de recorrência local após tratamento conservador. Os tumores malignos ou sarcomas, por sua vez, são agressivos localmente e capazes de apresentar crescimento invasivo e destrutivo, recidiva local e metástases.^{4,5}

Os sarcomas manifestam-se geralmente como lesões profundas, mas podem acometer a pele e o tecido subcutâneo, apresentando-se ao dermatologista como lesão superficial ou como nódulo subcutâneo. Esses tumores podem ocasionar lesões cutâneas por três maneiras distintas: 1- originando-se primariamente na pele e no tecido subcutâneo; 2- por extensão direta de lesões profundas; 3- por envolvimento metastático da pele, fenômeno extremamente raro.⁶

Considera-se sarcoma superficial todo aquele originado acima da fáscia, embora não exista na literatura uma classificação que defina os sarcomas cutâneos. O quadro 1 sumariza os principais sarcomas com possibilidade de manifestação cutânea primária. No presente artigo serão abordados os sarcomas primários da pele e subcutâneo, de maior interesse para o dermatologista. O sarcoma de Kaposi foi excluído por possuir características específicas bem definidas.

ANGIOSSARCOMA

Tumor maligno cujas células recapitulam as características morfológicas e funcionais do endotélio normal. Pode variar desde tumores altamente diferenciados que se assemelham a hemangiomas até aqueles em que o grau de anaplasia torna difícil a diferenciação com carcinomas ou melanomas.⁷ O angiossarcoma é um dos raros sarcomas que se desenvolve, na maioria das vezes, como tumor cutâneo primário. Cerca de 50% dos angiossarcomas cutâneos ocorrem na cabeça e no pescoço, principalmente no couro cabeludo do homem idoso. São tumores agressivos, de difícil determinação de margens cirúrgicas, alta tendência à recorrência local e metástase a distância.⁷⁻¹⁰

Epidemiologia e Patogenia

Este tumor pode acometer a pele de três maneiras distintas: angiossarcoma cutâneo associado a linfedema crônico (também chamado de linfangiossarcoma), angiossarcoma cutâneo induzido por radiação e angiossarcoma cutâneo propriamente dito (não associado a linfedema ou radioterapia).⁷

O angiossarcoma originado sobre linfedema crônico ocorre predominantemente nos braços de mulheres submetidas a mastectomia radical com esvaziamento axilar. Essa síndrome foi descrita por Stewart e Treves em 1948, sendo comumente referida por esse epônimo (Figura 1). Alguns casos são descritos em pacientes com linfedema congênito, traumático ou infeccioso.⁹

O angiossarcoma pós-radioterapia também é encontrado com maior frequência em mulheres submetidas à radioterapia para tratamento do carcinoma mamário. Contudo, parece ser um fenômeno raro, tendo cerca de 58 casos relatados na literatura.¹¹ Habitualmente é sarcoma de alto grau com comportamento extremamente agressivo.

Os casos de angiossarcoma cutâneo primário que se originam na ausência de irradiação prévia ou linfedema geralmente acometem homens idosos, tendo predileção por cabeça e pescoço, em especial couro cabeludo e região frontal¹² (Figura 2). Exposição excessiva aos raios ultravioletas tem sido atribuída como fator de risco para o desenvolvimento do tumor, embora existam argumentos contrários a essa idéia.^{10,12,13}

Apresentação Clínica

Clinicamente, apresenta-se como máculas, pápulas, placas ou nódulos eritematosos mal definidos, de crescimento expansivo rápido, em alguns casos assemelhando-se a hematomas. As lesões habitualmente são equimóticas e edematosas, e, em sua evolução, podem ulcerar. A maioria dos pacientes apresenta história de poucos meses de evolução com dor e sangramento.^{7,12} Os casos associados a linfedema

QUADRO 1: Classificação histológica dos sarcomas de partes moles

●	Tumores fibrosos
	Intermediários
	Fibromatose do adulto
	Superficial (incluindo palmar, plantar, peniana e knuckle pads)
	Fibrossarcoma infantil
	Malignos
	Fibrossarcoma do adulto
●	Tumores fibro-histiocíticos
	Intermediários
	Fibroxioma atípico
	Dermatofibrossarcoma protuberante (incluindo a forma pigmentada de Bednar)
	Fibroblastoma de células gigantes
	Fibro-histiocitoma angiomatóide
	Tumores fibro-histiocíticos plexiformes
	Tumor de células gigantes de baixo potencial de malignidade
	Malignos
	Fibro-histiocitoma maligno
●	Tumores lipomatosos
	Intermediários
	Lipoma atípico (lipossarcoma bem diferenciado superficial/tumor lipomatoso atípico)
	Malignos
	Lipossarcoma bem diferenciado
	Lipossarcoma mixóide – células redondas
	Lipossarcoma pleomórfico
	Lipossarcoma desdiferenciado
●	Tumores de músculo liso
	Malignos
	Leiomiossarcoma
●	Tumor de músculo esquelético
	Maligno
	Rabdomiossarcoma
●	Tumores de vasos sanguíneos e linfóides
	Intermediários
	Hemangioendotelioma
	Malignos
	Angiossarcoma
	Sarcoma de Kaposi
●	Tumores perivasculares
	Malignos
	Tumor glômico maligno
	Hemangiopericitoma maligno/tumor fibroso solitário maligno
●	Tumores de bainha neural periférica
	Malignos
	Tumor maligno de bainha perineural (TMBNP)
●	Tumor neuroectodérmico primitivo (TNEP) e lesões relacionadas
	Malignos
	Neuroblastoma
	Ganglioneuroblastoma
	Sarcoma de Ewing extra-ósseo/tumor neuroectodérmico primitivo
●	Tumores paraganglionares
	Maligno
	Paraganglioma maligno
●	Tumores ósseos e cartilagosos extra-esqueléticos
	Malignos
	Condrossarcoma
	Osteossarcoma extra-esquelético
●	Tumores miscelânea
	Malignos
	Sarcoma sinovial
	Sarcoma alveolar de partes moles
	Sarcoma epitelióide
	Tumor desmoplásico de células redondas pequenas
	Tumor rabdóide extra-renal maligno

Adaptado de: Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. 4th ed. St Louis: Mosby; 2001, p. 7-8.



FIGURA 1: Angiossarcoma sobre linfedema crônico (síndrome de Stewart-Treves). Nódulo violáceo no membro superior

ma manifestam-se geralmente com nódulos eritemato-violáceos únicos ou múltiplos sobre o membro acometido, em média cerca de 10 anos após mastectomia. As lesões podem coalescer e formar tumoração polipóide. Ulceração acompanhada de secreção serossanguinolenta é comum nas lesões mais antigas. O angiossarcoma cutâneo associado à radioterapia ocorre habitualmente no local irradiado, em média cinco anos após o tratamento radioterápico, na maioria das vezes após cirurgia conservadora para o carcinoma mamário.^{7,9,11,12}

Diagnóstico

Histologicamente, os três grupos de lesões são indistinguíveis, compostos por rede de canais vascula-



FIGURA 2: Angiossarcoma cutâneo. Placa eritemato-violácea ulcerada no couro cabeludo

res dérmicos variando em tamanho de pequenos capilares a espaços sinusoidais entremeados por endotélio normal. O endotélio mostra grau variável de pleomorfismo e atipia (Figura 3). As mitoses são em geral raras ou focais. O tumor pode também assumir um padrão sólido epitelial fusiforme com presença de ilhas ou blocos de células epitelíoides ou fusiformes sem formação de espaços sinusoidais ou vasculares, bem como apresentar padrão misto. O diagnóstico diferencial histológico do angiossarcoma deve ser feito principalmente com o sarcoma de Kaposi, hemangiomas benignos, hemangiopericitoma, e em alguns casos até com carcinoma espinocelular e melanoma.⁷

Embora o exame imuno-histoquímico seja útil no estabelecimento do diagnóstico de neoplasia vascular, não diferencia o angiossarcoma de outros tumores vasculares.¹¹ Apesar de amplamente utilizado como marcador vascular, o anticorpo contra fator VIII mostra-se pouco sensível no diagnóstico do angiossarcoma.^{7,11} O anticorpo contra CD31 (molécula de adesão “plaqueta – célula endotelial”) apresenta-se altamente sensível e específico para diferenciação endotelial. Praticamente todos os tumores vasculares expressam essa proteína de membrana. O CD34 (antígeno das células hematopoiéticas humanas), apesar de presente em grande parte dos angiossarcomas, também é positivo em vários outros tumores de partes moles.⁷

Tratamento

O tratamento deve ser conduzido por equipe multidisciplinar e individualizado de acordo com a extensão da lesão, localização anatômica e consentimento do paciente. Cirurgia isolada ou em combinação com radioterapia é utilizada para as lesões iniciais, apesar de a retirada cirúrgica com margens ade-

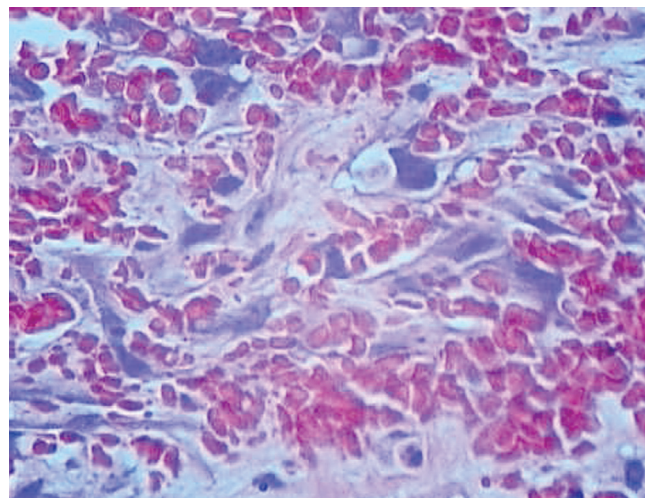


FIGURA 3: Angiossarcoma cutâneo. Células fusiformes envolvendo fendas vasculares e células epitelíoides atípicas com lume intracelular contendo hemácias (HE 400x)

quadas nem sempre ser possível.

A quimioterapia está indicada para os tumores disseminados, associada à radioterapia para o tratamento loco-regional de lesões extensas ou como terapia neoadjuvante. Os agentes quimioterápicos usados mais freqüentemente são doxorrubicina, ciclofosfamida, metotrexate e vincristina.¹² O uso combinado de interferon alfa e ácido 13-cis-retinóico, na doença avançada, tem sido relatado como efetivo.¹⁴

O tratamento das lesões originadas em áreas previamente irradiadas deve ser agressivo, indicando-se freqüentemente mastectomia total. Retirada em bloco da parede torácica pode ser necessária. Linfadenectomia axilar não está indicada, pois metástases linfonodais são raras. Mesmo com tratamento agressivo recorrências são freqüentes, e o prognóstico é reservado.¹¹ O angiossarcoma com origem sobre linfedema crônico também apresenta comportamento agressivo, com maior sobrevida relatada após amputação radical do membro afetado.⁷

Prognóstico

Apesar das remissões clínicas alcançadas com os tratamentos propostos, o prognóstico do angiossarcoma é reservado, com alta taxa de recorrência local, 84% em cinco anos, e tendência à disseminação sistêmica. A maioria dos pacientes morre devido à doença, com metástases pulmonar, cardíaca ou cerebral. As taxas de sobrevida em cinco anos estão compreendidas entre 10 e 35%.^{7,12}

DERMATOFIBROSSARCOMA PROTUBERANTE

O dermatofibrossarcoma protuberante (DFSP) é tumor fibro-histiocítico de malignidade intermediária, representando a maioria dos sarcomas cutâneos. Apresenta crescimento local agressivo, alta taxa de recorrência, mas baixo potencial metastático.¹⁵

Epidemiologia e Patogenia

Estima-se que a incidência desse tumor varie de 0,8 a cinco casos por milhão a cada ano.¹⁶ Ocorrem mais freqüentemente na faixa de 20 a 50 anos de idade, embora sejam relatados casos desde o nascimento até os 80 anos de idade. Apresenta distribuição igual entre os sexos, com alguns trabalhos evidenciando ligeira predominância no masculino.¹⁷

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,¹⁸⁻²⁰ bem como seu crescimento rápido durante a gravidez, fato atribuído a receptores para progesterona no tumor.²¹ Associações com exposição prolongada ao arsênico,²² acantose nigricante e acrodermatite enteropática²³ também têm sido relatadas.

É característica do DFSP a presença de alteração citogenética específica envolvendo os cromossomos 17 e 22, t(17;22)(q22;q13), resultando, habitualmente, em anomalia cromossômica com fusão do gene do colágeno tipo-1 alfa-1 (COL1A1) do cromossomo 17 com o gene do fator de crescimento derivado de plaquetas cadeia β do cromossomo 22 (PDGF β).²⁴⁻²⁶

Apresentação Clínica

O tronco é a região mais acometida pelo DFSP, incluindo entre 50 e 60% dos tumores (Figura 4), seguido pelas extremidades proximais (20%) e por cabeça e pescoço (10 a 15%).²⁷ Dermatofibrossarcoma acral e genital são incomuns.^{27,28}

Em sua fase inicial apresenta-se como placa endurecida, assintomática, violácea, marrom-avermelhada ou levemente hipercrômica, semelhante a quelóide. O comportamento indolente do DFSP e suas características imprecisas freqüentemente levam a demora em sua percepção pelos pacientes, ocasionando atraso no diagnóstico. Entretanto, quando a lesão está evoluída, o dermatofibrossarcoma não é tumor de difícil diagnóstico devido a sua aparência clínica característica (Figura 5). Variantes atípicas como o DFSP pigmentado (tumor de Bednar) e a forma atrófica são raras. O diagnóstico diferencial faz-se com linfomas, sarcoidose, melanoma, metástases cutâneas, quelóides, tumor desmóide, fibrossarcoma, tumores de anexos e dermatofibroma.^{15,28}

Diagnóstico

O DFSP origina-se na derme como um arranjo denso de células com núcleos fusiformes.²⁹ As células tumorais são organizadas em fascículos irregulares, entrelaçados, resultando em padrão estoriforme.³⁰



FIGURA 4: Dermatofibrossarcoma protuberante. Nódulo eritematoso ulcerado no dorso



FIGURA 5: Dermatofibrossarcoma protuberante. Nódulo eritematoso sobre cicatriz

Em algumas áreas parecem originar-se de um foco central de colágeno acelular denominado “em roda de carroça ou redemoinho”³¹ (Figura 6). O DFSP apresenta baixo a moderado número de mitoses.⁵ O tumor pode alcançar a epiderme ou deixar área de derme subjacente não envolvida. A epiderme sobrejacente pode ser atrófica, normal ou ulcerada, dependendo do grau de invasão epidérmica pelas células neoplásicas. Casos recorrentes podem invadir fáscia, músculos e ossos.^{16,29}

A imuno-histoquímica pode ser útil no diagnóstico diferencial do DFSP, no qual a maioria das células é positiva para marcação com CD34 (antígeno das células hematopoiéticas humanas), embora negativas para o fator XIIIa (fator estabilizador de fibrina). Por outro lado, os dermatofibromas geralmente expressam fator

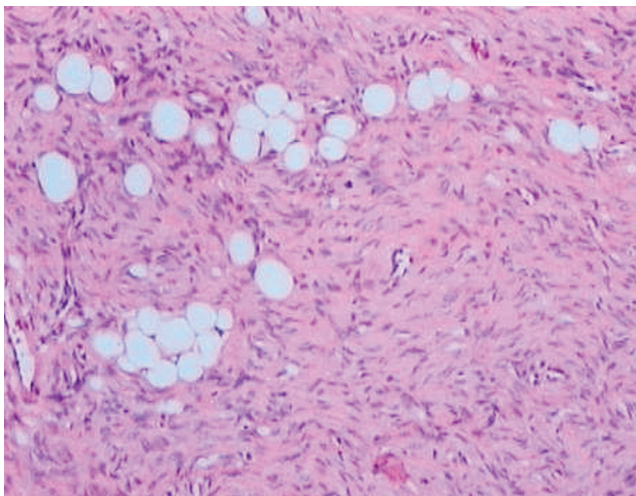


FIGURA 6: Dermatofibrossarcoma protuberante. Neoplasia fusocelular com padrão microestoriforme envolvendo difusamente o tecido adiposo com aspecto em favo de mel (HE 400x)

XIIIa e são negativos para imunomarcção com CD34. A positividade para a proteína S100 é característica dos neurofibromas. Na diferenciação do DFSP com invasão subcutânea, a marcação para desmina ou miosina permite fácil distinção entre DFSP e tumores de origem muscular com morfologia estoriforme.¹⁵

Tratamento

O tratamento do DFSP é fundamentalmente cirúrgico. A primeira intervenção é de extrema importância, uma vez que a disseminação tumoral após a primeira ressecção inadequada pode levar a crescimento local descontrolado ou a metástase. O DFSP caracteriza-se por crescimento lento, infiltrativo. A taxa de recorrência após cirurgia convencional é de cerca de 60%, diminuindo para 20% quando da utilização de margens superiores a 4cm.¹⁰ A cirurgia micrográfica de Mohs proporciona taxas de cura significativamente maiores (1,6% de recidiva).³²⁻³⁷ O papel da radioterapia para o tratamento desses tumores não está bem estabelecido. A quimioterapia tem sido indicada apenas para os casos com metástases.^{15,18}

Estudos recentes mostram resposta tumoral do DFSP ao inibidor de tirosina-quinase (Imatinib), usado tanto para doença metastática como para doença local avançada. O Imatinib bloqueia o efeito da proteína de fusão COL1A1-PDGFB ao ligar-se ao receptor PDGFB.³⁸⁻⁴³

Prognóstico

A disseminação microscópica do tumor por projeções de células tumorais semelhantes a tentáculos sob pele clinicamente normal torna difícil a remoção cirúrgica completa da lesão.²⁷ 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.^{15,18,29,31} 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.

Apesar de sua agressividade local o DFSP raramente metastatiza-se, 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 inadequada.⁴⁴

FIBROXANTOMA ATÍPICO

O fibroxantoma atípico (FXA) é neoplasia fibrohistiocítica maligna que acomete predominantemente superfícies fotoexpostas de indivíduos idosos. Possui tendência à recorrência local e apresenta baixo

potencial de metástase,⁴⁵ tendo sido considerado lesão pseudo-sarcomatosa benigna. Relatos de metástases estabeleceram sua verdadeira natureza maligna.

Epidemiologia e Patogenia

Alguns autores acreditam que o fibroxantoma atípico represente forma superficial do fibro-histiocitoma maligno pleomórfico (FHM), que acomete estruturas mais profundas.⁴⁶ Entretanto, diferenças na apresentação clínica justificam a distinção entre essas lesões, e diferenças em seus perfis imuno-histoquímicos já são descritas.

Possíveis fatores de risco incluem exposição crônica à radiação ultravioleta e radioterapia prévia. O fibroxantoma atípico ocasionalmente origina-se em áreas cobertas associadas a radiodermatite e em indivíduos jovens ou em crianças com xeroderma pigmentoso.^{5,45} Descreve-se maior incidência em transplantados renais.⁶

Apresentação Clínica

O FXA difere do FHM por ser tumor superficial mais bem delimitado que não invade extensivamente o subcutâneo ou estruturas profundas como fáscia e músculo.⁴⁷ O FXA apresenta-se como nódulo assintomático solitário, comumente ulcerado, em pele fotolesada. Tipicamente não ultrapassa dois centímetros de diâmetro. Acomete preferencialmente as regiões nasal, malar e auricular de adultos idosos (média de 70 anos). Cerca de um quarto dos casos ocorre no tronco ou extremidades de indivíduos mais jovens. Esses tumores geralmente são maiores e menos delimitados.^{5,47} O diagnóstico diferencial é feito com os carcinomas espinocelular e basocelular, cisto epidermóide e granuloma piogênico.

Diagnóstico

Histopatologicamente, o FXA é caracterizado por células bizarras distribuídas ao acaso, algumas vezes assumindo padrão fascicular ou estoriforme. As células são redondas ou fusiformes, multinucleadas, pleomórficas, apresentando numerosas mitoses típicas ou atípicas. Células inflamatórias podem estar presentes. É raro observar-se necrose; entretanto, quando presente e significativa, o diagnóstico de fibro-histiocitoma maligno deve ser fortemente considerado.^{5,47}

O estudo imuno-histoquímico é útil na difícil distinção histológica entre o FXA, o carcinoma espinocelular fusiforme e o melanoma fusiforme. O FXA é habitualmente negativo para citoqueratinas, diferenciando do carcinoma espinocelular fusiforme, e negativo para proteína S100, diferenciando do melanoma fusocelular.^{48,30}

Tratamento

O tratamento do FXA é cirúrgico. Como o tumor pode estender-se ao tecido subcutâneo superficial, excisão com controle de margens é aconselhável. Margem de 1cm, englobando tecido subcutâneo até a fáscia muscular, deve ser empregada caso não seja disponível o controle histológico das margens no momento da cirurgia.⁴⁹

Prognóstico

Metástases são raras. Fatores prognósticos relacionados com metástase incluem: maior profundidade da invasão ou invasão de músculo esquelético pelo tumor primário, invasão vascular ou linfática, necrose tumoral ou recorrência.^{5,50} Outros fatores prognósticos desfavoráveis são irradiação prévia do local de origem do tumor e imunossupressão.

LEIOMIOSSARCOMA

Os leiomiossarcomas representam cerca de 7% de todos os sarcomas de partes moles. Mais comumente são de ocorrência intra-abdominal e retroperitoneal. O leiomiossarcoma superficial é neoplasia rara, não perfazendo 3% dos sarcomas superficiais.⁵¹

Epidemiologia e Patogenia

Quando acometem a pele, esses tumores podem ser subdivididos em três categorias principais: cutâneo (dérmico), subcutâneo e secundário. A forma cutânea primária deriva dos músculos dos pêlos e glândulas sudoríparas; já o leiomiossarcoma subcutâneo deriva da camada muscular dos vasos. A diferenciação entre esses dois subtipos nem sempre é evidente. Entretanto, para fins prognósticos essa distinção é de extrema importância, pois o leiomiossarcoma cutâneo é considerado tumor agressivo apenas localmente, enquanto a forma subcutânea relaciona-se com maior tendência à metástase. O leiomiossarcoma cutâneo tem alto potencial de recorrência local (de 30 a 50%), não tendo sido publicado até o momento caso de metástase a distância. O leiomiossarcoma subcutâneo apresenta taxas de recorrências mais altas (de 50 a 70%) e possibilidade de metastatização.^{5,52}

A maioria desses tumores (75%) é relatada em brancos, acometendo três vezes mais mulheres do que homens. Pode ocorrer em qualquer idade, com maior incidência entre 40 e 60 anos.⁵²

Apresentação Clínica

Os leiomiossarcomas superficiais podem ocorrer em qualquer parte do corpo, com maior predileção pelos membros inferiores, principalmente coxa. De 50 a 75% das lesões ocorrem nos membros inferiores, de 20 a 30 %, nos superiores, de 10 a 15%, no tronco, raramente afetando a face (de um a 5%).^{53,54}

Apresentam-se clinicamente como nódulos solitários bem circunscritos, em geral de consistência macia, podendo ocasionalmente peduncular-se ou umbilicar-se. Menos freqüentemente apresentam-se multinodulares ou multifocais. A pele sobre o leiomiossarcoma cutâneo costuma ser eritematosa ou acastanhada e, na forma subcutânea, ter aspecto normal. Os tumores dérmicos em geral se encontram aderidos à epiderme, enquanto os subcutâneos são móveis. Ulceração sem ou com crostas associa-se mais freqüentemente às formas cutâneas. Os tumores cutâneos são menores, não ultrapassando dois centímetros, e crescem mais lentamente do que os subcutâneos. Dor à compressão é sintoma relatado por percentual que varia de 80 a 95% dos pacientes. Prurido, parestesia e sangramento também são freqüentes. O diagnóstico diferencial deve ser feito com o dermatofibroma, lipoma, neurofibroma, cisto epidermóide, carcinoma basocelular, carcinoma espinocelular e papiloma benigno.^{51,52}

Diagnóstico

Os leiomiossarcomas cutâneos são sarcomas moderadamente ou bem diferenciados que se originam na derme e tendem a se estender ao tecido celular subcutâneo. São compostos classicamente por feixes de músculo liso com células fusiformes apresentando núcleo volumoso e alongado ("em charuto"). As áreas bem diferenciadas do tumor mostram maior concentração dessas células, enquanto áreas menos diferenciadas mostram células com núcleos mais irregulares, anaplásicas e células gigantes atípicas com núcleos bizarros.^{52,55} As formas subcutâneas são geralmente mais circunscritas e delimitadas por anel de fibras colágenas comprimidas.^{30,55} Ao exame histopatológico, é necessário identificar mais de uma mitose por campo e anaplasia de células de músculo liso para estabelecer o diagnóstico. As bandas de músculo liso podem ser identificadas com a coloração de tricromo de Masson.^{30,53} Histopatologicamente, o diagnóstico diferencial inclui fibrossarcoma, neurofibrossarcoma, fibro-histiocitoma maligno, neurilemoma, fibroxantoma atípico e dermatofibrossarcoma.^{23,54}

Os leiomiossarcomas expressam, em sua totalidade, desmina e vimentina, e freqüentemente actina muscular. As formas cutâneas apresentam expressão difusa da proteína S100. A actina de músculo liso é tida por alguns autores como o marcador imuno-histoquímico mais sensível para diferenciação muscular lisa.^{53,56}

Tratamento

O tratamento do leiomiossarcoma superficial é a excisão ampla, com margens laterais variando de três a 5cm, e profunda, incluindo tecido subcutâneo

até a fáscia.^{52,54} Excisão local sem margens adequadas leva a recidivas, que tendem a ser mais agressivas com envolvimento de estruturas mais profundas e maior risco de metástase.

A cirurgia micrográfica de Mohs tem sido usada com sucesso para o tratamento de casos de leiomiossarcoma, obtendo menores taxas de recorrência com maior preservação tecidual.⁴⁷

Prognóstico

O leiomiossarcoma, assim como outros sarcomas quando restritos aos tecidos superficiais, não é tumor agressivo e está associado com baixa mortalidade. Contudo, taxa de 25% de mortalidade é relatada, embora amplamente atribuída ao leiomiossarcoma subcutâneo.^{54,55}

A taxa de recorrência local é de cerca de 30% para os tumores dérmicos e de 50% para os tumores subcutâneos. Nas formas subcutâneas, 30% dos pacientes apresentam metástases. Ainda é questão controversa a capacidade metastatizante dos leiomiossarcomas dérmicos.⁵⁵

LIPOSSARCOMA

Trata-se do sarcoma de partes moles mais comum do adulto; sua apresentação superficial, entretanto, é rara.⁵⁷

Epidemiologia e Patogenia

A classificação mais recente da OMS para tumores de partes moles reconhece cinco categorias de lipossarcoma: bem diferenciado (lipoma atípico), indiferenciado, mixóide, de células redondas e pleomórfico.^{57,59}

A biologia molecular e a citogenética têm colaborado para melhor categorização das neoplasias mesenquimais. Têm sido demonstradas alterações cariotípicas características em determinados lipomas e lipossarcomas.⁶⁰

Apresentação Clínica

A maioria dos casos de lipossarcomas superficiais origina-se no tecido celular subcutâneo, apresentando-se como nódulo com consistência e densidade de gordura, geralmente não aderido aos planos superficiais.⁵⁸ Apesar de raro, esse tumor pode ter origem dérmica primária (aproximadamente 1%) com tendência para crescimento exofítico, apresentando-se como lesão polipóide ou pedunculada.⁵⁷

Diagnóstico

Os casos de lipossarcoma que acometem o subcutâneo são com freqüência do subtipo lipoma-símile (lipoma atípico). Morfologicamente são compostos sobretudo por adipócitos maduros, com varia-

ção de forma e tamanho dessas células e presença de estroma com células de núcleos hiper cromáticos e atípicos com ou sem presença de lipoblastos.^{57,58} As expressões lipoma atípico e lipossarcoma bem diferenciado devem ser consideradas morfológicamente sinônimas. A escolha de uma delas baseia-se puramente na localização tumoral, se superficial ou profunda, e não em critérios histológicos. A OMS preconiza que a denominação lipoma atípico seja usada apenas para tumores subcutâneos, que exibem baixa morbidade e potencial de indiferenciação quase inexistente, mas recomenda a manutenção da expressão lipossarcoma bem diferenciado para lesões profundas.^{59,61}

Tratamento

A maioria das lesões cutâneas e subcutâneas de lipossarcoma é passível de tratamento cirúrgico com excisão completa da lesão.⁶²

O papel da radioterapia para tratamento das lesões profundas é bem estabelecido. Sua importância no tratamento do lipossarcoma cutâneo ou subcutâneo está restrita aos casos de lesões inoperáveis.⁵

Prognóstico

As lesões de lipossarcoma bem diferenciado/lipoma atípico apresentam excelente prognóstico, com baixas taxas de recorrência local e ausência de relatos de metástase a distância.^{58,61}

Mesmo quando apresentam características morfológicas de alto grau, o lipossarcoma cutâneo apresenta melhor prognóstico quando comparado com as lesões profundas. Recidiva local pode ocorrer, porém metástases a distância são extremamente raras. Apesar do bom prognóstico, devido à pequena casuística, os pacientes com lipossarcoma cutâneo devem ser seguidos por longo período de tempo.⁵⁷

TUMOR MALIGNO DE BAINHA DE NERVO PERIFÉRICO

O tumor maligno de bainha neural periférica (TMBNP) é sarcoma que se origina em nervo periférico ou em neurofibroma.⁶² Tumor raro, costuma desenvolver-se nos tecidos mais profundos de partes moles. Apresenta geralmente comportamento agressivo com taxa de mortalidade de cerca de 50%.⁶³

Várias expressões têm sido usadas para denominá-lo, como schwannoma maligno, neurofibrossarcoma, sarcoma neurogênico e neurofibroma maligno.⁶⁴

Epidemiologia e Patogenia

Cerca da metade desses tumores desenvolve-se de neurofibromas em pacientes com ou sem neurofibromatose tipo I (doença de von Recklinghausen).

Entretanto, menos de 5% dos portadores de neurofibromatose tipo I (NF tipo 1) desenvolvem TMBNP.

Análises de genética molecular sugerem que o NF1, o produto do gene implicado na patogênese da neurofibromatose tipo I, é um gen supressor de tumor cuja inativação pode contribuir na patogênese das neoplasias neurais associadas ao NF tipo I.⁶⁵

Apresentação Clínica

Assim como outras variantes cutâneas dos sarcomas de partes moles, o TMBPN cutâneo é extremamente raro quando comparado com a forma profunda clássica. Os TMBPNs cutâneos que se originam em pacientes com ou sem NF tipo 1 são tumores com propensão de recorrência local, ainda que com menor tendência à metastatização. Os TMBPNs cutâneos acometem mais freqüentemente indivíduos adultos entre 20 e 50 anos. Nos pacientes com NF tipo I, esses tumores apresentam-se mais precocemente, com média de idade de 30 anos.⁵⁵ Acometem tronco e segmento cefálico, apesar de poder desenvolverem-se em qualquer região corporal.⁶⁶ Quando não relacionados a neurofibromas, com mais freqüência surgem de nervos periféricos do tronco.⁵⁵ Clinicamente são nódulos subcutâneos de crescimento lento, em geral observados meses antes da confirmação diagnóstica. Dor é sintoma variável, sendo mais prevalente nos pacientes com NF tipo I. Relato de dor ou de crescimento de neurofibromas preexistentes pode ser indicativo de malignização.⁶²

Diagnóstico

Ao exame histológico o tumor apresenta-se em geral como neoplasia de células fusiformes de padrão infiltrativo e destrutivo, composto predominantemente por feixes de células fusiformes, com citoplasma claro e núcleo ondulado. Mostra variações focais na densidade celular com áreas hipocelulares mixóides, alternando com áreas mais celulares, principalmente perivasculares. Mitoses são raras, e necrose tumoral é comum. Quando apresenta diferenciação rabiomiossarcomatosa focal é denominado tumor de Triton maligno.^{55,62}

A análise imuno-histoquímica é útil para o diagnóstico diferencial entre os tumores de células fusiformes. Positividade para a proteína S-100 é observada em percentual que varia de 50 a 90% aproximadamente dos TMBNPs.⁵

O diagnóstico diferencial do TMBNP cutâneo é estabelecido com schwannoma celular, melanoma desmoplásico e sarcomas metastáticos. Nos casos cutâneos o principal desafio diagnóstico relaciona-se ao melanoma desmoplásico (neurotrópico), e a confirmação diagnóstica demanda evidência de diferenciação neural e exclusão de diferenciação melanocítica, o que a rigor só pode ser realizado por microscó-

pia eletrônica (ausência de melanossomos e presença de elementos compatíveis com diferenciação neural).⁶² Na ausência desse método, características histológicas e imuno-histoquímicas, como ausência de proliferação melanocítica intra-epidérmica e negatividade para marcação com HMB-45, podem sugerir o diagnóstico de TMBNP cutâneo.^{5,63}

Tratamento

Apesar de os casos de TMBNP da pele apresentarem comportamento clínico benigno, esses tumores devem ser excisados com margens amplas e profundas, atingindo a fáscia, posto que possuem alto potencial de recidiva local. As recidivas geralmente apresentam-se com piora do grau histológico ou como lesões maiores e mais profundas.^{62,63}

Prognóstico

O TMBNP cutâneo tem melhor prognóstico quando comparado a sua forma profunda, entretanto cerca de 40% deles recorrem localmente. Metástases, apesar de raras, são descritas. Tumores associados ao NF tipo I têm pior prognóstico, provavelmente por serem maiores e mais profundos.^{62,63,67}

SARCOMA EPITELIÓIDE

É o sarcoma mais comum das extremidades distais (mãos e punhos). Foi caracterizado como entidade clinicopatológica distinta apenas em 1970 quando Enzinger o descreveu como um sarcoma simulando granuloma ou carcinoma.^{68,69}

Epidemiologia e Patogenia

Sua origem geralmente é dérmica ou subcutânea, podendo também originar-se na fáscia profunda ou no tecido teno-sinovial. Dados referentes às alterações genômicas no sarcoma epitelióide são escassos. Estudos sugerem que alterações nos cromossomos 8 e 22 podem desempenhar papel na gênese desse tumor.^{70,71}

Apresentação Clínica

Apresenta-se como nódulo indolor de crescimento lento localizado, habitualmente nas extremidades distais de adultos jovens, embora haja descrição de casos acometendo crianças e idosos (Figura 7). Apesar de crescer lentamente, pode ser tumor extremamente agressivo com curso clínico caracterizado por taxas elevadas de recorrência local e potencial metastático, principalmente para linfonodos e pulmões.^{69,71}

Diagnóstico

A forma clássica é constituída por células epitelióides pleomórficas e células fusiformes organiza-



FIGURA 7: Sarcoma epitelióide. Nódulo solitário palmar

das em agregados nodulares que freqüentemente exibem necrose central⁶⁸ (Figura 8). A aparência microscópica de alguns casos de sarcoma epitelióide clássico assemelha-se a processo granulomatoso benigno. Mais recentemente outras variantes histológicas menos comuns do tumor foram descritas. Esses subtipos incluem o “tipo proximal” ou sarcoma epitelióide rabidóide/grandes células, a variante “fibroma- símile” e a variante sarcoma epitelióide angiomasatóide.⁷¹⁻⁷³

Devido a sua característica de tumor mesenquimal com fenótipo epitelióide, imuno-histoquimicamente o sarcoma epitelióide reage a ampla gama de anticorpos epiteliais, como citoqueratinas e antígeno de membrana epitelial (EMA) (Figura 9), e mesenquimais, como vimentina e CD 34.⁷¹

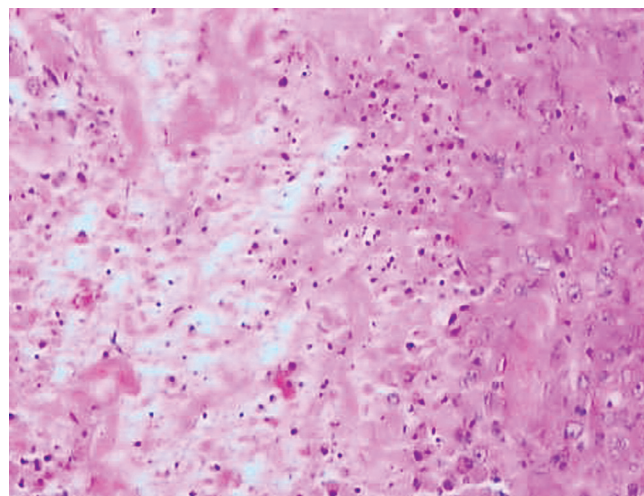


FIGURA 8: Sarcoma epitelióide. Neoplasia constituída por células epitelióides atípicas organizadas em torno de área de necrose geográfica (HE 100x)

Tratamento

Excisão radical com margens amplas é a terapia de escolha para esse tumor, podendo ser acompanhada de quimioterapia ou radioterapia adjuvante. A utilização de amplas margens de ressecção demonstra menor taxa de recidiva local; entretanto, não existe relação significativa entre margens cirúrgicas e probabilidade de metástase.^{69,71}

Prognóstico

As taxas de recorrência local e metastatização são de 40% e 50% respectivamente. O local mais frequente de envolvimento metastático é a região pulmonar, seguida por linfonodos e cérebro.^{69,71}

CONCLUSÃO

Sarcomas cutâneos são tumores raros, e os dermatologistas são os profissionais que têm a oportunidade de fazer um diagnóstico mais precoce dessas neoplasias, melhorando suas taxas de cura. É de fundamental importância que o dermatologista aprenda a reconhecer esses tumores. O tratamento inicial bem selecionado e conduzido, sobretudo do ponto de vista cirúrgico, baseando-se no diagnóstico e estadiamento corretos, é extremamente importante para o prognóstico dos pacientes. A condução dos casos deve ser realizada por equipe multidisciplinar envol-

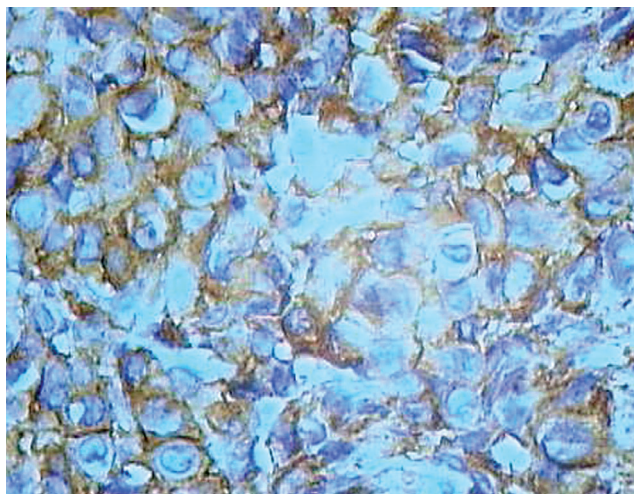


FIGURA 9: Sarcoma epitelióide. Positividade para o antígeno de membrana epitelial (EMA) na superfície das células neoplásicas (IHQ 400x)

vendo dermatologistas, patologistas, clínicos e cirurgões oncologistas, cirurgões plásticos e radioterapeutas. Em futuro próximo, investigações moleculares e citogenéticas auxiliarão na classificação dessas neoplasias permitindo individualização diagnóstica e terapêutica mais acurada. □

REFERÊNCIAS

1. Brasil. Ministério da Saúde. Instituto Nacional do Câncer (INCA). Câncer no Brasil. Dados dos registros de base populacional. [acesso 12 mar 2006] Disponível em: <http://www.inca.gov.br/regpop/2003>.
2. Glenn Jerry. Overview of soft tissue sarcomas. In: Miller SJ, Maloney ME. Cutaneous oncology: pathophysiology, diagnosis and management. Malden (MA): Blackwell Science; 1998. p.816-21.
3. Demetrius RW, Randle HW. High-risk non-melanoma skin cancer. *Dermat Surg*.1998;24:1272-92.
4. Enzinger FM, Weiss SW. General considerations. In: *Soft tissue tumors*. 4th ed. St Louis, Missouri: Mosby; 2001. p. 1-16.
5. Guillén DR, Cockerell CJ. Cutaneous and subcutaneous sarcomas. *Clin Dermatol*. 2001;9:262-8.
6. Fletcher CDM, McKee PH. Sarcomas -- a clinicopathological guide with particular reference to cutaneous manifestation. I. Dermatofibrossarcoma protuberans, malignant fibrous histiocytoma and epithelioid sarcoma of Enzinger. *Clin Exp Dermatol*. 1984;9:451-65.
7. Enzinger FM, Weiss SW. Malignant vascular tumors. In: *Soft tissue tumors*. 4th ed. St Louis, Missouri: Mosby; 2001. p.641-58.
8. Mark P, Poen J, Tran L, Fu YS, Juillard GF. Angiosarcoma: a report of 67 patients and a review literature. *Cancer*. 1996;77:2400-6.
9. Fletcher CDM, McKee PH. Sarcomas - a clinicopathological guide with particular reference to cutaneous manifestation. III. Angiossarcoma, malignant hemangiopericytoma, fibrosarcoma and synovial sarcoma. *Clin Exp Dermatol*.1985;10:332-349.
10. Lang PG, Maize JC. Extensive angiossarcoma on chronically sun-damaged skin. *Am J Clin Dermatol*. 2004;5:53-5.
11. Rao J, DeKoven JG, Beatty JD, Jones G. Cutaneous angiossarcoma as a delayed complication of radiation

- therapy for carcinoma of the breast. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49:532-8.
12. Morgan MB, Swann M, Somach S, Eng W, Smoller B. Cutaneous angiosarcoma: a case series with prognostic correlation. *J Am Acad Dermatol.* 2004;50:867-74.
 13. Colini P, Casanova M, Meazza C, Ferrari A. Cutaneous angiosarcoma in a patient with xeroderma pigmentosum. *Pediatr Hematol Oncol.* 2004;21:23-6.
 14. Spieth K, Gille J, Kaufmann R. Therapeutic efficacy of interferon alfa-2a and 13-cis-retinoic acid in recurrent angiosarcoma of the head. *Arch Dermatol.* 1999; 135:1035-7.
 15. Enzinger FM, Weiss SW. Fibrohistiocytic tumors of intermediate malignancy. In: *Soft tissue tumors.* 4th ed. St Louis, Missouri: Mosby; 2001. p.325-37.
 16. Gloster Jr HM. Dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol.* 1996;35:355-74.
 17. Rutgers EJ, Kroon BR, Albus-Lutter CE, Gortzak E. Dermatofibrosarcoma protuberans: treatment and prognosis. *Eur J Surg Oncol.* 1992;18:241-8.
 18. McPeack C, Cruz T, Nicastrì A. Dermatofibrosarcoma protuberans: an analysis of 86 cases – five with metastasis. *Ann Surg.* 1967;166:803-16.
 19. Green JJ, Heymann WR. Dermatofibrosarcoma occurring in a smallpox vaccination scar. *J Am Acad Dermatol.* 2003;48:54-5.
 20. Morman MR, Lin RY, Petrozzi JN. Dermatofibrosarcoma arising in a site of multiple immunizations. *Arch Dermatol.* 1979;115:1453.
 21. Parlete LE, Smith CK, Germain LM, Rolfe CA, Skelton H. Accelerated growth of dermatofibrosarcoma protuberans during pregnancy. *J Am Acad Dermatol.* 1999; 41:778-83.
 22. Scheneidman D, Belizaire R. Arsenic exposure followed by development of dermatofibrosarcoma protuberans. *Cancer.* 1986;58:1585-7.
 23. Shelley WB. Malignant melanoma and dermatofibrosarcoma in a 60-year-old patient with lifelong acrodermatitis enteropatica. *J Am Acad Dermatol.* 1982;6:63-6.
 24. Easty DJ, Bennett DC. Protein tyrosine kinase in malignant melanoma. *Melanoma Res.* 2000;10:401-11.
 25. Blume-Jensen P, Hunter T. Oncogenic kinase signaling. *Nature.* 2001;411:355-65.
 26. Konfapalli L, Soltani K, Lacouture ME. The promise of molecular targeted therapies: protein kinase inhibitors in the treatment of cutaneous malignancies. *J Am Acad Dermatol.* 2005;53:299-302.
 27. Barnes L, Coleman JA, Johnson JT. Dermatofibrosarcoma protuberans of head and neck. *Arch Otolaryngol.* 1984;110:398-404.
 28. Gökden N, Dehner LP, Zhu X, Pfeifer JD. Dermatofibrosarcoma protuberans of the vulva and groin: detection of COL1A1-PDGFB fusion transcripts by RT-PCR. *J Cutan Pathol.* 2003;30:190-5.
 29. Taylor HB, Helwig EB. Dermatofibrosarcoma protuberans: a study of 115 cases. *Cancer.* 1962;15:717-25.
 30. Lever WF, Schaumburg-Lever G, editors. *Histopathology of the skin.* 7th ed. Philadelphia: JB Lippincott; 1990. p.612-18.
 31. Stojadinovic A, Karpoff HM, Antonescu CR, Shah JP, Singh B, Spiro RH, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans of the head and neck: a report of 16 cases. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1993;119:891-6.
 32. Hobbs ER, Wheeland RG, Bailin PL. Treatment of DFSP with Mohs micrographic surgery. *Ann Surg.* 1988; 207:102-7.
 33. Robinson JK. Dermatofibrosarcoma protuberans resected by Mohs surgery (chemosurgery). *J Am Acad Dermatol.* 1985;12:1093-8.
 34. Gloster HM Jr, Harris KR, Roenigk RK. A comparison between Mohs's micrographic surgery and wide surgical excision for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol.* 1996;35:82-7.
 35. Massey RA, Tok J, Strippoli BA, Szabolcs MJ, Silvers DN, Eliezri YD. A Comparison of Frozen and Paraffin Sections in Dermatofibrosarcoma Protuberans. *Dermatol Surg.* 1998;24:995-98.
 36. Huether MJ, Zitelli JA, Brodland DG. Mohs' micrographic surgery for the treatment of spindle cell tumors of the skin. *J Am Acad Dermatol.* 2001;44:656-9.
 37. Nouri K, Lodha R, Jimenez G, Robins P. Mohs micrographic surgery for dermatofibrosarcoma protuberans: university of Miami and NYU experience. *Dermatol Surg.* 2002;28:1060-4.
 38. Heldin CH, Ostman A, Erikson U. New members of platelet-derived growth factor family of mitogens. *Arch Biochem Biophys.* 2002;398:284-90.
 39. Easty DJ, Bennett DC. Protein tyrosine kinase in malignant melanoma. *Melanoma Res.* 2000;10:401-11.
 40. Labropoulos SV, Fletcher JA, Oliveira AM, Papadopoulos S, Razis ED. Sustained complete remission of metastatic dermatofibrosarcoma protuberans with imatinib mesylate. *Anticancer Drugs.* 2005;16:461-6.
 41. McArthur G. Molecularly targeted treatment for dermatofibrosarcoma protuberans. *Semin Oncol.* 2004;31(2 Suppl 6):30-6.
 42. McArthur GA, Demetri GD, van Oosterom A, Heinrich MC, Debiec-Rychter M, Corless CL, et al. Molecular and clinical analysis of locally advanced dermatofibrosarcoma protuberans treated with imatinib: imatinib target exploration consortium B2225. *J Clin Oncol.* 2005; 23:866-73.
 43. Sivent N, Maire G, Pedeutour F. Genetics of dermatofibrosarcoma protuberans family of tumours: from ring chromosomes to tyrosine inhibitor treatment. *Genes Chromosomes Cancer.* 2003;37:1-19.
 44. Rutgers EJ, Kroon BR, Albus-Lutter CE, Gortzak E. Dermatofibrosarcoma protuberans: treatment and prognosis. *Eur J Surg Oncol.* 1992;18:241-8.
 45. Enzinger FM, Weiss SW. Malignant fibrohistiocytic tumors. In: *Soft tissue tumors.* 4th ed. St Louis,

- Missouri: Mosby; 2001. p.351-77.
46. Oshiro Y, Fukuda T, Tsuneyoshi M. Atypical fibroxanthoma versus benign and malignant fibrous histiocytoma. A comparative study of their proliferative activity using MIB-1, DNA flow cytometry and p53 immunostaining. *Cancer*. 1995;75:1128-34.
 47. Fish FS. Soft tissue sarcomas in dermatology. *Dermatol Surg*. 1996;22:268-73.
 48. Ma CK, Zarbo RJ, Grown AM. Immunohistochemical characterization of atypical fibroxanthoma and dermatofibrossarcoma protuberans. *Am J Clin Pathol*. 1992;97:478-83.
 49. Davis JL, Randle HW, Zala MJ, Roenigk RK, Brodland DG. A comparison of Mohs micrographic surgery and wide excision for the treatment of atypical fibroxanthoma. *Dermatol Surg*. 1997;23:105-10.
 50. Helwig EB, May D. Atypical fibroxanthoma of the skin with metastasis. *Cancer*. 1986;57:368-76.
 51. Enzinger FM, Weiss SW. Leiomyosarcoma. In: *Soft tissue tumors*. 4th ed. St Louis, Missouri: Mosby; 2001. p.491-508.
 52. Steven CB, Randall KR. Leiomyosarcoma of the Skin – treatment of 34 cases. *Dermatol Surg*. 1996;22:631-5.
 53. Kaddu S, Beham A, Cerroni L, Humer-Fuchs U, Salmhofer W, Kerl H, et al. Cutaneous leiomyosarcoma. *Am J Surg Pathol*. 1997;21:979-87.
 54. Fields JP, Helwig EB. Leiomyosarcoma of the skin and subcutaneous tissue. *Cancer*. 1989;47:156-69.
 55. Fletcher CDM, McKee PH. Sarcomas - a clinicopathological guide with particular reference to cutaneous manifestation. II. Malignant nerve sheath tumor, leiomyosarcoma and rhabdomyosarcoma. *Clin Exp Dermatol*. 1985;10:201-6.
 56. Swanson PE, Stanley MW, Scheithauer BW, Wick MR. Primary cutaneous leiomyosarcoma. A histological and immunohistochemical study of 9 cases, with ultrastructural correlation. *J Cutan Pathol*. 1988;15:129-41.
 57. Dei Tos AP, Mentzel T, Fletcher DM. Primary liposarcoma of the skin: a rare neoplasm with unusual high grade features. *Am J Dermatopathol*. 1998;20:332-8.
 58. Enzinger FM, Weiss SW. Liposarcoma. In: *Soft tissue tumors*. 4th ed. St Louis, Missouri: Mosby; 2001. p.431-64.
 59. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, editors. Adipocytic tumours. In: *World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone*. Lyon: IARC Press; 2002. p.19-41.
 60. Dei Tos AP, Dal Cin P. The role of cytogenetics in the classification of the soft tissue tumours. *Virchows Arch*. 1997;431:84-94.
 61. Weiss SW, Rao VK. Well differentiated liposarcoma (atypical lipoma) of deep soft tissues: a follow-up study of 92 cases with analysis of the incidence of “dedifferentiation”. *Am J Surg Pathol*. 1992;16:1051-8.
 62. Enzinger FM, Weiss SW. Malignant tumors of the peripheral nerves. In: *Soft tissue tumors*. 4th ed. St Louis, Missouri: Mosby; 2001. p.889-912.
 63. Misago N, Ishii Y, Kohoda H. Malignant peripheral nerve sheath tumor of the skin: a superficial form of this tumor. *J Cutan Pathol*. 1996;23:182-8.
 64. Demir Y, Tokyol Ç. Superficial malignant schwannoma of the scalp. *Dermatol Surg*. 2003;29:879-81.
 65. Cappione AJ, French BL, Skuse GR. A potential role for NF1 mRNA editing in the pathogenesis of NFI tumors. *Am J Hum Genet*. 1997;60:305-12.
 66. George E, Swanson PE, Wick MR. Malignant peripheral nerve sheath tumors of the skin. *Am J Dermatopathol*. 1993;15:15-9.
 67. Wick MR. Malignant peripheral nerve sheath tumors of the skin. *Mayo Clin Proc*. 1990;65:279.
 68. Enzinger FM. Epithelioid sarcoma: a sarcoma simulating a granuloma or a carcinoma. *Cancer*. 1970;26:1029-41.
 69. Halling AC, Wollan PC, Prichard DJ, Vlasak R, Nascimento AG. Epithelioid sarcoma: a clinicopathologic review of 55 cases. *Mayo Clin Proc*. 1996;71:636-42.
 70. Luald E, Modena P, Debiec-Rychter M, Pedeutour F, Teixeira MR, Facchinetti F, et al. Molecular cytogenetic characterization of proximal-type epithelioid sarcoma. *Genes Chromosomes Cancer*. 2004;41:283-90.
 71. Enzinger FM, Weiss SW. Malignant soft tissue tumors of uncertain type. In: *Soft tissue tumors*. 4th ed. St Louis, Missouri: Mosby; 2001. p.1074-83.
 72. Miettinen M, Fanburg-Smith JC, Fetsch JF. Epithelioid sarcoma: an immunohistochemical and ultrastructural analysis of 112 classical and variant cases and a discussion of the differential diagnosis. *Hum Pathol*. 1999;30:934-42.
 73. Laskin WB, Markku M. Epithelioid sarcoma – new insights based on an extended immunohistochemical analysis. *Arch Pathol Lab Med*. 2003;127:1161-8.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Luiz Fernando Fróes Fleury Júnior
 Rua C254 - Ed Constança - apto 802
 74280180 – Goiânia – GO
 E-mail: lffleuryjr@gmail.com

Questões e resultados das questões

1. O dermatofibrossarcoma protuberante habitualmente localiza-se:
 - a) na cabeça e no pescoço
 - b) nas extremidades distais
 - c) no períneo
 - d) no tronco
2. Qual sarcoma pode desenvolver-se a partir de uma lesão benigna?
 - a) Dermatofibrossarcoma
 - b) Tumor maligno de bainha de nervo periférico
 - c) Angiossarcoma
 - d) Sarcoma epitelióide
3. Qual lesão apresenta maior semelhança clínica com o DFSP?
 - a) Queratoacantoma
 - b) Quelóide
 - c) Micose fungóide
 - d) Lipoma
4. Quanto ao prognóstico do DFSP, esperam-se geralmente:
 - a) recorrências locais freqüentes evoluindo com metástase para linfonodos
 - b) recorrências locais freqüentes raramente evoluindo com metástases
 - c) recorrências locais freqüentes com a maioria dos pacientes evoluindo para óbito por metástases hematogênicas para pulmões e ossos da pelve
 - d) recorrências locais infreqüentes e metástases raras
5. O fibroxantoma atípico (FXA) afeta mais freqüentemente qual grupo etário?
 - a) 0 a 15 anos
 - b) 15 a 30 anos
 - c) 25 a 50 anos
 - d) > que 50 anos
6. Qual sarcoma faz diagnóstico diferencial com o FXA?
 - a) Sarcoma epitelióide
 - b) Mixofibrossarcoma
 - c) Fibro-histiocitoma maligno
 - d) Fibrossarcoma
7. Qual a principal localização do angiossarcoma?
 - a) Cabeça e pescoço
 - b) Membro superior com linfedema crônico
 - c) Membros inferiores
 - d) Tórax
8. Ao sarcoma originado sobre o membro superior com linfedema crônico de mulheres submetidas à mastectomia com ressecção dos linfonodos axilares, denominamos:
 - a) tumor de Bednar
 - b) síndrome de Stewart-Treves
 - c) sarcoma de Enzinger
 - d) tumor de Triton maligno
9. Qual o tipo histológico desse sarcoma?
 - a) Dermatofibrossarcoma protuberante
 - b) Sarcoma de Kaposi
 - c) Angiossarcoma
 - d) Leiomiossarcoma
10. Qual alternativa melhor relata a apresentação usual do fibroxantoma atípico:
 - a) paciente com 50 anos, do sexo masculino, apresentando nódulo no dorso, de aproximadamente 3cm, semelhante a quelóide
 - b) paciente com 65 anos, do sexo feminino, apresentando nódulo no dorso nasal, de aproximadamente 1cm
 - c) paciente com 65 anos, do sexo masculino, apresentando placa violácea ulcerada no couro cabeludo, com aproximadamente 6cm
 - d) paciente com 50 anos, do sexo feminino, apresentando nódulo violáceo no membro superior direito, ipsilateral à mastectomia
11. Qual alternativa representa característica imunohistoquímica do dermatofibroma útil na distinção com o DFSP?
 - a) CD34 + S100 –
 - b) CD34 + fator XIIIa –
 - c) CD34 - S100+
 - d) CD34 - fator XIIIa+
12. Segundo a literatura atual, qual a melhor opção terapêutica para o dermatofibrossarcoma?
 - a) Cirurgia com margens amplas (> 3cm)
 - b) Cirurgia associada à radioterapia
 - c) Cirurgia micrográfica
 - d) Inibidor de tirosina-quinase (Imatinib)
13. Os casos de lipossarcoma que acometem o subcutâneo são do tipo
 - a) mixóide
 - b) pleomórfico
 - c) bem diferenciado/lipoma-símile
 - d) de células redondas

14. De hábito, o lipossarcoma apresenta-se clinicamente como:
- nódulo subcutâneo aderido à derme ulcerando-se freqüentemente
 - nódulo subcutâneo não aderido aos planos superficiais
 - nódulo cutâneo em área fotoexposta
 - nódulo dérmico exófito polipóide ou pedunculado
15. Qual a localização preferencial dos leiomiossarcomas?
- Membros inferiores
 - Face
 - Membros superiores
 - Tronco
16. Qual destes tumores apresenta melhor prognóstico?
- Leiomiossarcoma de músculo profundo afetando a pele por extensão
 - Leiomiossarcoma dérmico
 - Leiomiossarcoma subcutâneo
 - Rabdomiossarcoma
17. Qual grupo de pacientes têm maior propensão para o desenvolvimento de sarcoma do tipo tumor maligno de bainha de nervo periférico (TMBNP)?
- Pacientes com xeroderma pigmentoso
 - Pacientes com síndrome de Rothmund Thomson
 - Pacientes com síndrome de Gorlin
 - Pacientes com doença de Von Recklinghausen
18. Células tumorais organizadas em fascículos irregulares entrelaçados resultando em padrão estoriforme com algumas áreas apresentando aspecto de “roda de carroça” ou “redemoinho”. Essa descrição histológica refere-se ao:
- DFSP
 - sarcoma epitelióide
 - fibrossarcoma
 - angiossarcoma
19. Quanto ao sarcoma epitelióide, é correto afirmar:
- as recorrências são freqüentes, porém ele apresenta baixo potencial para metástases
 - é tumor agressivo que acomete o couro cabeludo de homens idosos
 - seu crescimento é lento, podendo originar-se de neurofibroma
 - tem alto potencial de recorrência e metástase, acometendo extremidades distais do adulto jovem
20. O diagnóstico diferencial histológico do sarcoma epitelióide pode ser feito com:
- dermatofibroma
 - neurofibroma
 - granuloma anular
 - carcinoma basocelular

GABARITO

Sífilis: diagnóstico, tratamento e controle. An Bras Dermatol. 2006;81(2):111-126.

- | | |
|-------|-------|
| 1. b | 11. b |
| 2. d | 12. c |
| 3. c | 13. a |
| 4. d | 14. c |
| 5. b | 15. b |
| 6. d | 16. c |
| 7. a | 17. b |
| 8. c | 18. c |
| 9. c | 19. d |
| 10. d | 20. b |