

Dermatofibrosarcoma protuberans: considerazioni clinico-terapeutiche

S. VENEROSO, A. TORCASIO, F. DE VILLA, A. TOSI, V. PASTA*, M. MONTI**

RIASSUNTO: Dermatofibrosarcoma protuberans: considerazioni clinico-terapeutiche.

S. VENEROSO, A. TORCASIO, F. DE VILLA, A. TOSI,
V. PASTA, M. MONTI

Gli Autori, alla luce della loro esperienza e rivedendo la letteratura più recente, riportano quali siano, attualmente, le prospettive nella terapia chirurgica del dermatofibrosarcoma protuberans.

SUMMARY: Dermatofibrosarcoma protuberans: Therapeutical and clinical considerations.

S. VENEROSO, A. TORCASIO, F. DE VILLA, A. TOSI,
V. PASTA, M. MONTI

Taking the starting point from their own experience and looking at the most recent literature, the Authors report the prospects about the surgical treatment of dermatofibrosarcoma protuberans.

KEY WORDS: Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP).
Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP).

Premessa

Il dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) è una rara forma di tumore del derma a basso grado di malignità che, di norma, presenta una estensione reale più ampia di quella clinicamente valutabile e ciò comporta spesso un trattamento chirurgico inadeguato e conseguenti recidive (1).

Cenni storici.

Nel 1890 R.W. Taylor descrisse una neoplasia simile al cheloide che presentava spiccata tendenza a recidivare (2), classificata clinicamente da J. Darier e M. Ferrand nel 1924 (3) e denominata da E. Hoffmann, nel 1925, dermatofibrosarcoma protuberans (4). Le caratteristiche istologiche furono chiarite da H. B. Taylor e E. B. Helwig nel 1962 (5).

Il DFSP origina nel derma da cellule tipo fibroblasti fittamente stipati, con nuclei moderatamente pleiomorfi e scarse mitosi, quindi si diffonde, di norma, verso il sottocute, raramente verso l'epidermide con produzione

di ulcerazioni, è raro che determini un sanguinamento o, altrettanto raro, che si trasformi in lesione cistica. Può, invece, virare a neoformazione mixoide con un pattern vascolare più visibile. Il DFSP. La parte dei tumori fibroistiocitici a malignità intermedia: inusualmente metastatizza, non presenta cellule giganti, tipiche delle neoplasie fibroistiocitiche francamente benigne, può, tuttavia, confondersi con l'istiocitoma fibroso benigno, specie se la biopsia è superficiale. Il DFSP è stato anche comparato con la morfea della sclerodermia o con il basalioma morfeosimile (6). La classificazione istopatologica è difficile, anche perché il DFSP può trasformarsi, soprattutto se recidivo, in fibrosarcoma con possibilità di metastasi a distanza (7).

Le localizzazioni più frequenti sono le estremità prossimali ed il tronco; è più frequente nei maschi di mezza età (8). All'esame obiettivo il DFSP appare come uno o più noduli rosei sovente fissi sui piani profondi e, di norma, alla prima osservazione, di 1-5 cm di diametro; lesioni trascurate possono raggiungere i 20 cm o più di diametro. La relazione causale con precedenti traumi chirurgici o ustioni è ancora discussa.

Casistica clinica

Dal 1995 al 2002, nel Dipartimento di Scienze Chirurgiche (ex III Clinica Chirurgica) dell'Azienda Policlinico Umberto I,

Università degli Studi "La Sapienza" di Roma
Dipartimento di Scienze Chirurgiche
(Direttore: Prof. F.P. Campana)
*S.S. Chirurgia Generale e Ricostruttiva
(Dirigente II livello: Prof. V. Pasta)
**S.S. Chirurgia Generale e Plastica
(Dirigente II livello: Prof. M. Monti)
© Copyright 2004, CIC Edizioni Internazionali, Roma

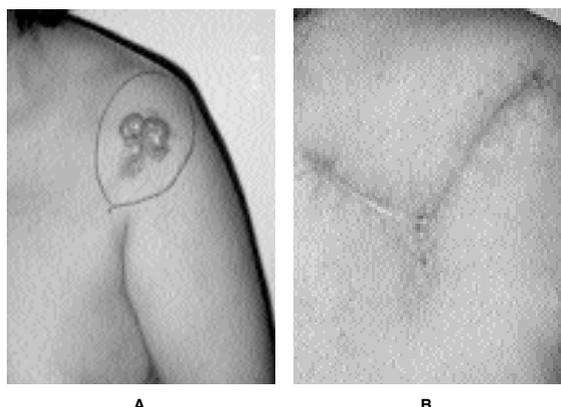


Fig. 1 - Caso clinico n.1: preoperatorio (A); controllo postoperatorio dopo due settimane (B).

Università di Roma “La Sapienza” sono stati trattati chirurgicamente quattro pazienti affetti da DFSP di cui tre di sesso femminile ed uno di sesso maschile.

Caso n. 1

A.N., paziente di sesso femminile, età 64 anni, da noi trattata nel 1995. Sottoposta nel 1976, all'età di 37 anni, ad intervento chirurgico ambulatoriale di asportazione di una formazione in corrispondenza della regione anteriore della spalla sinistra, aveva goduto di relativo benessere sino al 1992 circa, quando notava la comparsa di una formazione sulla cicatrice del pregresso intervento che aumentava di volume nel corso di alcune settimane. Giungeva alla nostra osservazione quando la lesione appariva del diametro di 4 cm; in tutta prossimità della formazione si rilevava una lesione ulcerativa dai bordi irregolari, in fase di parziale cicatrizzazione (Fig. 1A).

Si procedeva quindi all'intervento chirurgico con escissione a losanga della neoplasia con un margine di 3 cm, e scendendo in profondità fino ad asportare la sottostante fascia superficiale del muscolo deltoide, ma anche alcune fibre del muscolo dall'aspetto dubbio. L'esame istologico intraoperatorio deponeva per DFSP con margini di resezione indenni. Si confezionava quindi, per la sutura, un lembo di Limberg di 6 cm di lato (Fig. 1B). All'esame istologico definitivo risultava trattarsi di DFSP focalmente pigmentato, cosiddetto tumore di Bednar, con margini di resezione e fibre muscolari indenni. La paziente, tuttora seguita, si presenta libera da malattia.

Caso n. 2

L.G., paziente di sesso maschile di 79 anni, ricoverato nel nostro Istituto nel settembre 1996, faceva risalire la comparsa della lesione a circa un anno prima. Alla visita la formazione, sita al terzo inferiore della coscia destra in posizione mediale, risultava del diametro massimo di circa 2,5 cm, grossolanamente tondeggiante, bernoccoluta, di consistenza teso-elastica, a limiti netti, mobile sui piani sottostanti, ricoperta da cute iperemica, lievemente dolente (Fig. 2A). All'intervento chirurgico si procedeva ad asportazione di una losanga di cute di circa 4 cm di lato; l'istologia estemporanea deponeva per DFSP completamente escisso e quindi si procedeva a sutura della breccia mediante lembo di rotazione secondo Limberg (Fig. 2B). All'esame istologico definitivo i margini di resezione risultavano indenni e all'interno della formazione si riscontrava un viraggio verso una lesione fibroistiocitica maligna. Il paziente, a tutt'oggi seguito, è libero da malattia.

Caso n. 3

T.V., paziente di sesso femminile, età 37 anni, con lesione

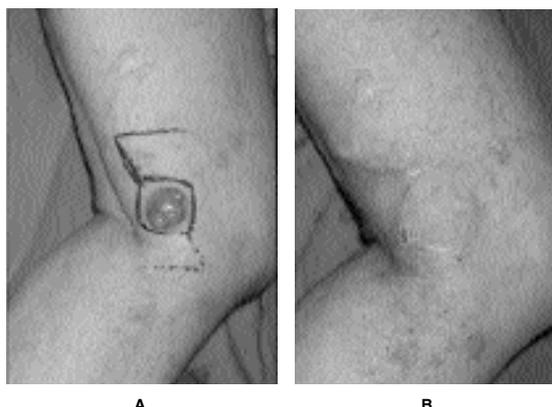


Fig. 2 - Caso clinico n. 2: preoperatorio (A); controllo postoperatorio dopo due settimane (B).

localizzata in regione inguinale destra, del diametro massimo di 5 cm, insorta, a detta della paziente, circa un anno prima e trattata nel settembre 2002 ambulatorialmente con escissione e sutura della cute per accostamento dei margini. All'esame istologico la lesione risultò essere un DFSP incompletamente escisso sui piani laterali e profondamente. La paziente, pur sottoponendosi a controlli periodici per 2 mesi, rifiutò di sottoporsi ad ulteriore intervento chirurgico. In seguito non è stato più possibile contattarla.

Caso n. 4

T. M., paziente di sesso femminile, di 33 anni. Sottoposta nel febbraio 2002 ad intervento chirurgico ambulatoriale di asportazione di una neof ormazione del terzo superiore di gamba sinistra sulla faccia mediale. All'esame istologico fu fatta diagnosi di DFSP. Dopo alcuni mesi la paziente notò la comparsa di una piccola tumefazione nella stessa sede. Ricoverata nel nostro Dipartimento, all'esame obiettivo la tumefazione risultava di circa 2 cm di diametro massimo a margini sfumati, consistenza duro-elastica, non dolente, ricoperta da cute lievemente discromica. Sospettando una recidiva di DFSP, si procedeva quindi ad intervento chirurgico resecando una losanga di cute di circa 5 cm di lato comprendente la precedente cicatrice, mantenendosi a circa 2 cm di distanza dalla lesione in ogni direzione ed asportando la fascia muscolare sottostante; sutura della cute per accostamento diretto dei margini.

All'esame istologico si confermava il sospetto diagnostico di DFSP che risultava completamente escisso. La paziente, sottoposta a periodici controlli, è, a tutt'oggi, libera da malattia.

Discussione

Il DFSP è un tumore cutaneo raro (0,1% di tutte le neoplasie maligne) con massima incidenza tra i 20 e i 50 anni di età (9). La resistenza a radio- e chemioterapia rende la chirurgia il trattamento di scelta. Roses e coll. (1986) hanno, però, dimostrato come a diversi atteggiamenti chirurgici, corrispondano diverse percentuali di recidiva (10).

Le pubblicazioni sul DFSP presentano sempre campioni molto limitati e spesso follow up troppo brevi; non è quindi facile stabilire delle percentuali di recidiva realmente significative in relazione ai diversi trattamenti.

È ormai opinione comune ai vari autori che la percentuale di recidive sia comunque correlata al grado di radicalità chirurgica e non all'estensione della lesione (6) ed anche che una lesione recidiva ha maggiori probabilità di recidivare nuovamente o di trasformarsi in fibrosarcoma (1).

Quando esiste una diagnosi preoperatoria di DFSP basata su tecniche di immunoistochimica, è ora la regola estendere l'escissione anche fino a 5 cm di tessuto sano ed in profondità fino ad incontrare tessuto certamente sano; a tale scopo è evidente l'importanza fondamentale della chirurgia plastica nella terapia di queste lesioni (6).

Allo scopo di limitare l'asportazione di tessuto sano attorno alla neof ormazione, può essere utilizzata la tecnica micrografica di Mohs, che prevede l'escissione della lesione palpabile con 1 cm di cute sana effettuando, in estemporanea, l'esame istologico di alcune sezioni dei margini, per poi procedere, se c'è evidenza di cellule neoplastiche, ad una ulteriore escissione. Tale tecnica prolunga in maniera sensibile la durata dell'intervento e richiede inoltre l'impegno di un anatomopatologo per tutta la sua durata (11).

Un'altra tecnica che riduce drasticamente i margini di resezione, e che assicura una immediata radicalità chirurgica, sembra essere la resezione RM-guidata (12): non si dispone ancora di casistiche significative anche perché il costo di questa metodica, realizzabile con un particolare macchinario per RM ed uno strumentario dedicato, è ancora proibitivo ed essa è applicata solo sperimentalmente, anche se sembra poter essere utile particolarmente in quei tumori nei quali la distinzione tra tessuto sano e tessuto neoplastico sia clinicamente difficile.

Applicando tecniche di chirurgia plastica tradizionale, è certamente più indicata l'anestesia generale così da poter effettuare escissioni sufficientemente

ampie e procedere liberamente a ricostruzione immediata tramite lembi o innesti, a seconda dei casi.

Nei pazienti da noi trattati si è dovuto procedere ad escissioni relativamente ampie ed in due casi al confezionamento di lembi secondo Limberg. Considerato il tempo trascorso dall'intervento senza recidive, possiamo affermare che l'applicazione di tale metodica di chirurgia plastica, dal costo limitatissimo, ha avuto pieno successo ed ha portato i pazienti ad un completo recupero funzionale e ad un accettabile risultato estetico.

Conclusioni

Il DFSP è una patologia alquanto rara che di norma giunge all'osservazione in uno stadio localmente già avanzato; pur essendo una neoplasia di media malignità e a lenta evoluzione, non va trascurata poichè suscettibile di viraggio verso la malignità. L'intervento chirurgico di asportazione e l'esame istologico devono essere comunque realizzati: nel caso trattasi di DFSP, sarà buona norma effettuare ampie escissioni così da essere certi di aver asportato completamente la lesione, onde evitare eccessive trazioni sui margini o, peggio ancora, successivi cedimenti delle suture o retrazioni cicatriziali con gravi limitazioni funzionali conseguenti, si dovranno applicare tecniche di chirurgia plastica confezionando lembi o innesti a seconda del bisogno.

Fino a che le nuove tecniche, che permetterebbero un approccio più conservativo, non saranno applicabili su larga scala, con costi e tempi accettabili e provata efficacia, la chirurgia plastica rimane l'unico approccio possibile, e assolutamente risolutore, di tali neoplasie.

Bibliografia

1. Arnaud EJ, Perrault M, M. Revol MD, Servant JM, Banzet P: Surgical treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *Plast Reconstr Surg* 1997; 100 (4): 884-895.
2. Taylor RV: Sarcomatous tumor resembling in some respects keloids. *J Cutan Genitourin Dis* 1890; 8:384.
3. Ratner D, et al.: MOHS Micrographic surgery for treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. Results of a multistitutional series with an analysis of the extent of microscopic spread. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37(4):600-13.
4. Hoffmann E: Uber das knollentreibende Fibrosarcom der Haut (Dermatofibrosarkoma protuberans). *Dermatol Z* 1925; 43:1.
5. Taylor HB, Helwig EB: Dermatofibrosarcoma protuberans: a study of 115 cases. *Cancer* 1962; 15:717.
6. Hentzel T, Benham A, Katemkap D: Fibrosarcomatous (High grade) DFSP: Clinicopathologic and immunohistochemical study of a series of 41 cases with emphasis on prognostic significance. *Am J Surg Pathol* 1998; 22:576.
7. Diaz-Cascato C, Weyers W, Borrego L: DFSP with fibrosarcomatous areas, a clinicopathologic and immunohistochemical study in four cases. *Am J Dermatopathol* 1997; 19:562.
8. D'Andrea F, Voza A, Brongo S, Di Girolamo F, Voza G: Dermatofibrosarcoma protuberans: experience with 14 cases. *J EADV* 2001; 15: 427-429.
9. Dawes KW, Hake CW: Dermatofibrosarcoma protuberans treated with Mohs micrographic surgery. Cure rates and surgical margins. *Dermatol Surg* 1996; 22: 530.
10. Roses DF, Valensi Q, La Trenta G, Harris MN: Surgical treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *Surg. Gynecol Obstet* 1986;162: 449.
11. Sondak VK, Cimino VM, Lowe LM, Dubay DA, Johnson T M: Dermatofibrosarcoma protuberans: what is the best surgical approach? *Sure Oncol* 1999; 8(4):183-9.