

IL CASO CLINICO

(Massimo Schiavone MD, UOC II[^] Chir.Sandro Pertini Hospital)

Una donna di 35 anni si presenta presso l'Ambulatorio chirurgico con una storia di ripetuti interventi in regime ambulatoriale di asportazione di "cisti sebacee" del cuoio capelluto, effettuati nell'arco degli ultimi 3 anni. Nelle varie asportazioni non fu mai eseguito un esame istologico. Alla visita presenta una vasta cicatrice del vertice capo evidenziata dopo diradamento dei capelli, su di essa è presente una tumefazione arrossata della consistenza duro elastica ed ai lati di questa altre due tumefazioni più piccole in parte confluenti tra loro. Si consiglia alla paziente un ricovero per asportazione chirurgica in sala operatoria, per la necessità di eseguire esami istologici estemporanei durante l'intervento chirurgico.

Il giorno dell'intervento viene eseguita ampia tricotomia del capo definendo così con maggior precisione la sede e i limiti di dette tumefazioni.

neoformazioni plurirecidue



sia sulla cicatrice chirurgica



che ai lati di essa neoinserite



Con la presenza in sala operatoria dell'anatomo patologo si procedette all'intervento chirurgico



ASPORTAZIONE



DELLA 1^ NEOFORMAZIONE



PIU' GRANDE



ED EMOSTASI

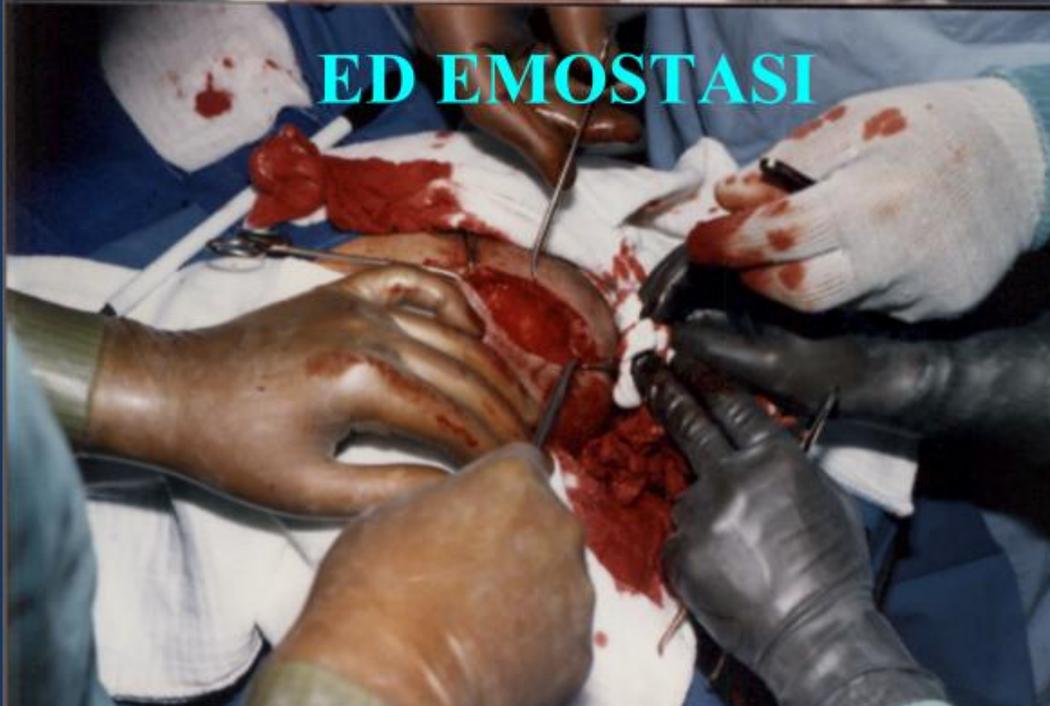
ASPORTAZIONE DELLA 2[^]



NEOFORMAZIONE



ED EMOSTASI



ASPORTAZIONE DELLA 3^a



NEOFORMAZIONE



CONTIGUA

ALLA PRECEDENTE



Dopo aver asportato tutte e tre le neoformazioni e tessuto cutaneo e sottocutaneo apparentemente sano ma sede di cellule di aspetto dubbio secondo il responso dell'Istologo che pone diagnosi probabile di **Dermatofibrosarcoma Protuberans**, residua una ampia perdita di sostanza che rende più impegnativa la successiva ricostruzione





PRESENTAZIONE



FENESTRAZIONE



SUTURA DELL'INNESTO





Il **Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP)** è un sarcoma molle raro del tessuto che si presenta solitamente come massa cutanea nodulare sul tronco e sull'estremità prossimale ma anche sul capo. Da una disamina della letteratura internazionale: testa 45%, collo, tronco ed estremità 55%. Il tumore si sviluppa lentamente, può essere multicentrico. Il trattamento standard è l'asportazione locale larga con almeno un margine di 3 centimetri. La ricorrenza regionale e recidiva locale è fino a 50%, per cui è imperativo lasciare dei margini sani larghi per il controllo locale. Nelle ricorrenze, il tumore può presentarsi multinodulare e può sviluppare lesioni satelliti regionali. Una piccola percentuale di DFSP può dar luogo a metastasi, infatti all'esame istologico tali tumori hanno le caratteristiche più dei fibrosarcomi piuttosto che DFSP. La patogenesi più accreditata: riorganizzazione cromosomica che coinvolge i cromosomi 17 e 22, in cui il gene del collagene 1 α 1 è fuso al gene per la B-catena piastrina-derivata del fattore di sviluppo (PDGF). L'espressione disregolarizzata risultante di PDGFB, conduce all'attivazione continua della chinasi della

proteina-tirosina del ricevitore di PDGF di beta (PDGFRbeta) che promuove lo sviluppo delle cellule del tumore di DFSP. Studi recenti suggeriscono di effettuare durante l'intervento sezioni sottili in paraffina ed una valutazione microscopica istologica tridimensionale per ottimizzare il trattamento.

BIBLIOGRAFIA

1) Dermatofibrosarcoma protuberans: a report on 29 patients treated by Mohs micrographic surgery with long-term follow-up and review of the literature

Snow SN, Gordon EM, Larson PO, Bagheri MM, Bentz ML, Sable DB
Cancer Jul 2004; 101(1) :28-38

2) Molecularly targeted treatment for dermatofibrosarcoma protuberans.

McArthur G

Semin Oncol Apr 2004; 31(2 Suppl 6) :30-6

3) Modified Mohs micrographic surgery in the therapy of dermatofibrosarcoma protuberans: analysis of 22 patients.

Wacker J, Khan-Durani B, Hartschuh W.
Department of Dermatology, University of Heidelberg, Heidelberg, Germany.

4) Fine-needle aspiration of primary and recurrent dermatofibrosarcoma protuberans.

Klijanienko J, Caillaud JM, Lagace R.