



DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

RACCOMANDAZIONI DI DIAGNOSI E TERAPIA

Gruppo di Studio Tumori Cutanei Anno 2025

Coordinatori: Virginia Caliendo, Marcella Occelli, Pietro Quaglino, Paola Savoia

Gruppo di Lavoro: Sebastiano Bombaci, Paolo Bosio, Simona Defilippi, Angela Giacalone, Carmen Loddo, Stefano Pileci, Elisa Zavattaro

Approvato dal Gruppo di Studio

EPIDEMIOLOGIA

Il dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) è una forma rara di sarcoma della cute e dei tessuti molli caratterizzata da aggressività locale.

La sua incidenza negli USA varia da 0.8 a 4.5 casi/1000000 di abitanti ogni anno

Rappresenta l'1-6% dei sarcomi dei tessuti molli e il 18% dei sarcomi di cute e tessuti molli complessivamente, risultando secondo come prevalenza solo al sarcoma di Kaposi.

L'età d'insorgenza è intorno ai 30 anni, anche se sono descritte varianti che insorgono in età pediatrica ed altre che insorgono in paziente di età avanzata (cd fibroblastoma a cellule giganti).

Il rapporto M:F è di 1:1 e si riscontra più di frequente nella popolazione di colore

PRESENTAZIONE CLINICA

Le sedi di insorgenza del tumore sono rappresentate dal tronco (42%), dagli arti superiori e inferiori (21%), dal distretto testa-collo (13%) e dai genitali (1%).

Il tumore, caratterizzato da una crescita lenta e progressiva, presenta due stadi:

- Stadio precoce in cui si presenta come una placca cutanea asintomatica, rivestita da cute pigmentata o teleangectasica;
- Stadio avanzato in cui si presenta come una lesione nodulare fissa rispetto al derma o ai piani sottostanti, che può ulcerarsi, sanguinare e causare dolore

DIAGNOSI

La dermatoscopia consente, valutando alcune caratteristiche della lesione e della cute che la circonda (pigmentazione, presenza di teleangectasie) di indirizzare verso una diagnosi di DFSP.

L'esame istologico, effettuabile su macrobiopsia o sulla lesione escissa consente di porre una diagnosi di certezza, valutando alcune caratteristiche di aggressività come il numero di mitosi e gli aspetti di evoluzione in forma sarcomatosa.

Fondamentale è la valutazione del preparato da parte di un patologo dedicato.

STADIAZIONE

Risonanza magnetica con mezzo di contrasto e TC con mezzo di contrasto sono fondamentali per valutare l'estensione di malattia locoregionale e a distanza

TERAPIA CHIRURGICA

L'escissione chirurgica è considerato il trattamento di prima linea. Tuttavia il comportamento del tumore e la presenza di estensioni subcliniche, oltre ai possibili danni estetici dovuti alla sede e all'estensione del tumore rendono difficile ottenere una resezione R0.

Le possibili strategie sono:

- Chirurgia escissionale standard
- Chirurgia a margini controllati (chirurgia micrografica di Mohs vs tecnica della torta di Tubingen)

La chirurgia a margini controllati rappresenta il GOLD STANDARD

TERAPIA FARMACOLOGICA

Rappresenta un trattamento alternativo nei pazienti in cui non si possa asportare chirurgicamente il tumore.

Il farmaci impiegati appartengono alla categoria degli inibitori delle tirosin kinasi (Imatinib, Pazopanib) e agiscono sulla traslocazione genica COL1A1.

Il dosaggio iniziale di 400 mg/die può essere incrementato fino a 800 mg/die in basa alla risposta e alla tolleranza (nausea, astenia, disturbi GEL, rash cutaneo sono alcuni possibili effetti collaterali)

La terapia ha una durata superiore ai 6 mesi ed in certi casi può avere anche un intento neoadiuvante, venendo poi seguita da chirurgia di Mohs

RADIOTERAPIA

Viene impiegata a scopo adiuvante in caso di margini positivi dopo chirurgia, in caso di margini stretti in pazienti che non possono essere sottoposti ad exeresi chirurgica, in caso di recidive non aggredibili chirurgicamente ed in caso di varianti istologiche aggressive.

La dose complessiva è di 50-70 Gy

PROGNOSI E FOLLOW UP

La prognosi è complessivamente favorevole, con una sopravvivenza.



Non esiste al momento un ampio consenso sulle modalità del follow up, che dovrebbe basarsi su un esame clinico ogni 6 mesi nei primi tre anni e quindi ogni anno per i successivi due. Gli intervalli dei controlli possono ridursi in caso di lesioni ad elevato rischio di recidiva.

Esami strumentali quali TC o RM sono da prendere in considerazione in caso di recidive o di metastasi linfonodali o a distanza.