

UN RARO CASO DI DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS IN UN BAMBINO DI 2 ANNI

A. Bassi¹, A. Greco¹, F. Facchini², C. Filippeschi¹, D. Massi³, M. de Martino¹

¹ U.O. Clinica Pediatrica 1, Divisione di Dermatologia, Ospedale A. Meyer, Firenze

² DAIEACCH (Pediatria Chirurgica), Ospedale A. Meyer, Firenze

³ Dipartimento di A. Patologica, Università di Firenze, Firenze



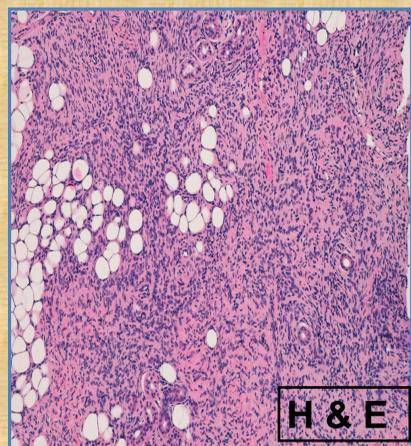
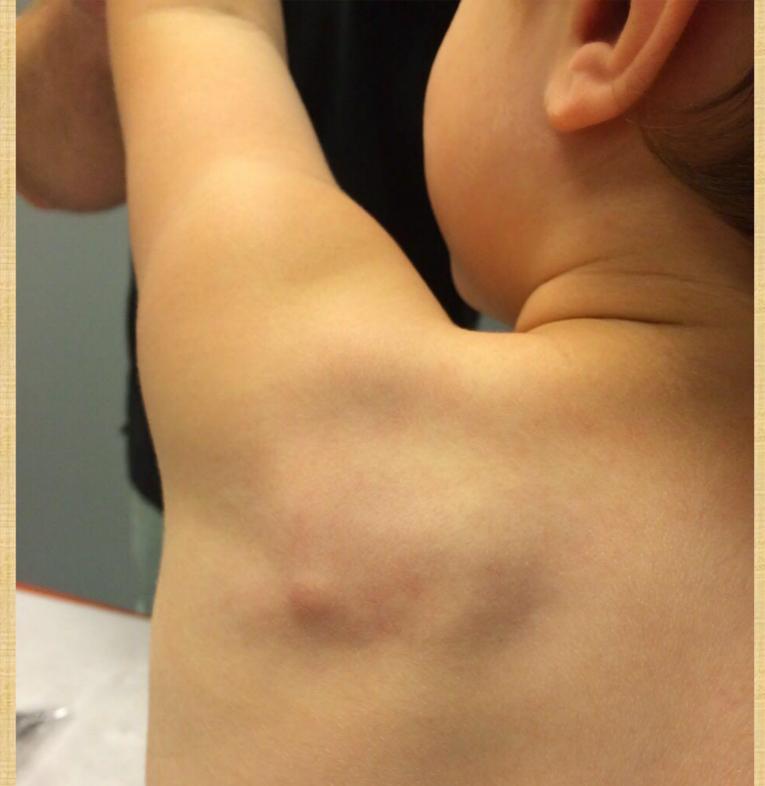
❖ L. Bimbo di 2 anni si presenta alla nostra attenzione per la presenza di una placca atrofica delle dimensioni di circa 7 cm di diametro localizzata a livello retroscapolare sinistro.

❖ La lesione era cresciuta nel tempo e non era possibile stabilire se fosse stata già presente alla nascita.

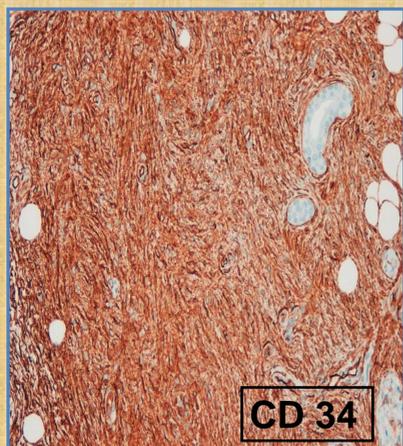
❖ Durante la crescita, all'età di 12 mesi, aveva sviluppato al suo interno una formazione nodulare di consistenza duro elastica che alla nostra osservazione misurava circa 1,5 cm di diametro

❖ L'iniziale diagnosi era stata quella di una Lipodistrofia congenita con sviluppo di una lesione cistica al suo interno come suggeriva una ecografia dei tessuti molli.

❖ Alla famiglia erano stati consigliati solo controlli annuali



H & E



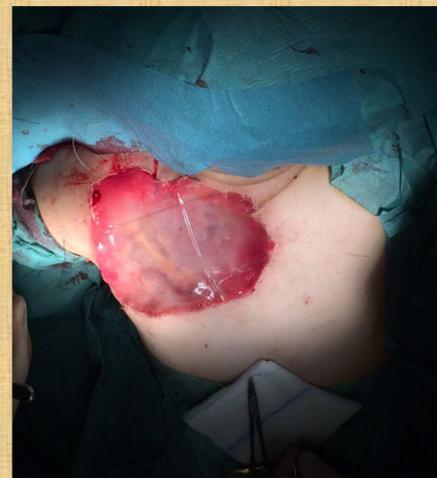
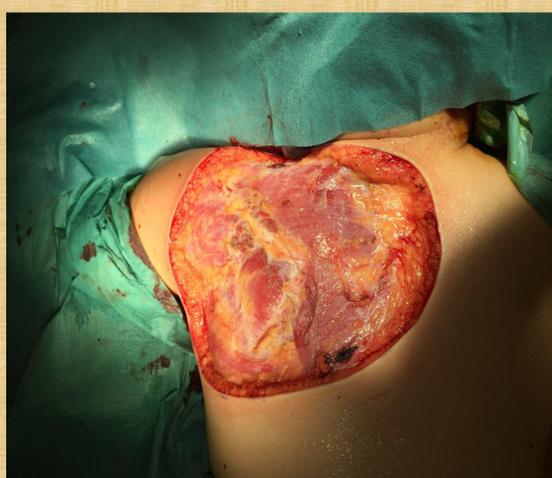
CD 34

❖ Dato che la lesione cresceva progressivamente, abbiamo eseguito una biopsia cutanea dal bordo della placca

❖ L'istologia ha evidenziato una proliferazione di cellule fusate disposte con un pattern storiforme prevalentemente a livello del derma profondo ed infiltrazione del sottocute

❖ All'immunoistochimica risultava una caratteristica positività per il CD34

DIAGNOSI: DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS



DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

INTERVENTO

❖ Ampia asportazione della lesione mantenendosi a 3 cm di distanza dai margini fino in profondità alla fascia muscolare (che non era interessata dal tumore, dopo conferma con RMN)

❖ Innesto di derma artificiale

❖ La medicazione compressiva veniva allestita con "vacuum therapy"

❖ Tumore raro (6-10 % dei tumori pediatrici) , a basso-medio grado di malignità, localmente aggressivo (fino anche all'osso sottostante)

❖ DDIF nel bambino: Emangioma profondo, Neurofibroma, Sarcoma , Morfea

❖ Lenta crescita infiltrativa, basso potenziale metastatico ed ALTA tendenza alle recidive locali dopo chirurgia (>20%) , che rimane il principale problema del follow-up

❖ Nodulo o placca multinodulare con maggior frequenza al tronco (50%), cingolo scapolare (30%) e distretto testa- collo (15%)

❖ Istologia: positività per CD34 (>80 %) e caratteristica traslocazione cromosomi 17 e 22