

# DERMATOFIBROSSARCOMA PROTUBERANS: UMA REVISÃO ABRANGENTE DA EPIDEMIOLOGIA, DIAGNÓSTICO, TRATAMENTO E PROGNÓSTICO

*Data de submissão: 09/08/2023*

*Data de aceite: 02/10/2023*

### **Addan Christiano Bartolomeu Gonçalves da Cunha**

Acadêmico de Medicina da Universidade  
de Vassouras (UV)  
<http://lattes.cnpq.br/5789360172906049>

### **Mark Aragão dos Santos Silva**

Acadêmico de Medicina da Universidade  
de Vassouras (UV)  
<https://lattes.cnpq.br/4534327076483781>

### **Gabriel Quintanilha de Oliveira**

Acadêmico de Medicina da Universidade  
de Vassouras (UV)  
<https://lattes.cnpq.br/7876456859089385>

### **Álvaro Tannure de Paiva**

Acadêmico de Medicina da Universidade  
de Vassouras (UV)  
<https://lattes.cnpq.br/8374156002995603>

### **Vinicius Oliveira dos Santos**

Acadêmico de Medicina da Universidade  
de Vassouras (UV)  
<https://lattes.cnpq.br/6404188364726164>

### **Paulo Roberto Hernandez Júnior**

Acadêmico de Medicina da Universidade  
de Vassouras (UV) e Aluno de Iniciação  
Científica do PIBIC - Universidade  
Estadual de Campinas (Unicamp)  
<http://lattes.cnpq.br/7418862771895322>

### **Juliana de Souza Rosa**

Mestranda Profissional em Ciências  
Aplicadas à Saúde (MPCAS) pela  
Universidade de Vassouras (UV)  
<http://lattes.cnpq.br/5946602186499173>

### **Nathan Noronha Fidelis Hernandes**

Acadêmico de Medicina da Faculdade  
de Ciências Médicas de São José dos  
Campos (FCMSJC)  
<https://lattes.cnpq.br/5593876804137286>

### **Rossy Moreira Bastos Junior**

Doutorando da Universidade Federal do  
Rio de Janeiro (UFRJ)  
<http://lattes.cnpq.br/0075913838823892>

### **Rodrigo Dias Ambrosio**

Preceptor do Módulo de Urgência e  
Emergência do Internato do Curso de  
Medicina da Universidade de Vassouras  
(UV) no Hospital Municipal Luiz Gonzaga.  
<https://orcid.org/0000-0002-1788-5672>

**RESUMO:** O Dermatofibrossarcoma protuberans (DFSP) é uma neoplasia cutânea rara, caracterizada por seu crescimento infiltrativo local. Apesar de sua agressividade local, possui baixo potencial metastático. Este artigo revisa a

epidemiologia, diagnóstico, tratamento e prognóstico do DFSP, destacando a importância do diagnóstico precoce e das abordagens terapêuticas atualizadas.

**PALAVRAS-CHAVE:** Dermatofibrossarcoma protuberans, diagnóstico, tratamento, neoplasia cutânea, prognóstico.

## DERMATOFIBROSSARCOMA PROTUBERANS: A COMPREHENSIVE REVIEW OF EPIDEMIOLOGY, DIAGNOSIS, TREATMENT, AND PROGNOSIS

**ABSTRACT:** Dermatofibrossarcoma protuberans (DFSP) is a rare skin neoplasm, characterized by its local infiltrative growth. Despite its local aggressiveness, it has a low metastatic potential. This article reviews the epidemiology, diagnosis, treatment, and prognosis of DFSP, emphasizing the importance of early diagnosis and updated therapeutic approaches.

**KEYWORDS:** Dermatofibrossarcoma protuberans, diagnosis, treatment, skin neoplasm, prognosis.

### 1 | INTRODUÇÃO

O Dermatofibrossarcoma protuberans (DFSP) é uma neoplasia cutânea rara, que surge em menos de 0,1% dos pacientes com câncer de pele (Goldblum & Weiss, 2014). Inicialmente descrito por Darier e Ferrand em 1924, o DFSP é notório pela sua apresentação clínica progressiva e pela alta taxa de recorrência após a excisão, apesar de ser classificado como um sarcoma de baixo grau (Llombart et al., 2009). Sua origem nos fibroblastos dérmicos e a sua predominância no tronco enfatizam a importância do reconhecimento precoce e do tratamento para evitar complicações futuras (Krishnan et al., 2016).

O principal objetivo desta revisão é fornecer um panorama abrangente da literatura atual referente ao DFSP, abordando desde a sua etiologia, apresentação clínica e diagnóstico até as abordagens terapêuticas contemporâneas e o prognóstico associado. O conhecimento desses aspectos é fundamental para orientar os profissionais de saúde na abordagem e tratamento adequados, visando a melhor gestão e qualidade de vida dos pacientes afetados por essa rara neoplasia cutânea.

### 2 | METODOLOGIA

#### 1. Estratégia de Pesquisa:

Uma revisão sistemática da literatura foi conduzida utilizando as bases de dados PubMed, Scopus, e Web of Science. As palavras-chave utilizadas foram “Dermatofibrossarcoma protuberans”, “DFSP”, “diagnóstico”, “tratamento”, “epidemiologia”, e “prognóstico”.

#### 2. Critérios de Inclusão e Exclusão:

Foram incluídos artigos originais, revisões, estudos de caso e séries de casos publicados entre janeiro de 2000 a dezembro de 2021, escritos em inglês ou português. Foram excluídos artigos não relacionados ao DFSP, cartas ao editor, opiniões pessoais, e artigos sem resumos disponíveis.

### 3. Seleção de Estudos:

Os títulos e resumos dos artigos recuperados foram inicialmente analisados por dois revisores independentes. Discrepâncias foram resolvidas por discussão ou por um terceiro revisor. Artigos relevantes foram lidos na íntegra para determinar sua elegibilidade.

### 4. Extração de Dados:

Para cada estudo incluído, os seguintes dados foram extraídos: autores, ano de publicação, país de origem, tipo de estudo, número de pacientes, principais achados, e conclusões.

### 5. Avaliação da Qualidade dos Estudos:

A qualidade dos estudos incluídos foi avaliada utilizando a escala de Jadad para ensaios clínicos randomizados e a escala de Newcastle-Ottawa para estudos observacionais.

### 6. Análise dos Dados:

Uma abordagem de síntese narrativa foi adotada devido à heterogeneidade dos estudos incluídos. Os dados foram categorizados e discutidos de acordo com os principais tópicos: epidemiologia, diagnóstico, tratamento e prognóstico.

## 3 | RESULTADOS

Após a pesquisa inicial, foram identificados um total de 350 artigos relacionados ao DFSP. Após a aplicação dos critérios de inclusão e exclusão, 30 artigos foram considerados relevantes para esta revisão.

### 1. Epidemiologia:

- O DFSP representa aproximadamente 1% de todos os sarcomas de partes moles e menos de 0,1% de todos os cânceres cutâneos (Criscione & Weinstock, 2007).
- Tem uma ligeira predominância em homens, e ocorre frequentemente entre os 20 e 50 anos (Stojadinovic et al., 2009).

### 2. Diagnóstico:

- O diagnóstico diferencial é essencial, pois muitas lesões benignas da pele po-

dem se parecer clinicamente com DFSP (Bichakjian et al., 2016).

- A imuno-histoquímica, especialmente a positividade para CD34, é útil para confirmar o diagnóstico (Rutgers et al., 1992).

### 3. Tratamento:

- A excisão cirúrgica com margens amplas é o padrão de tratamento para DFSP, sendo a principal estratégia para prevenir recorrências locais (Thway et al., 2016).
- O imatinibe, um inibidor da tirosina quinase, mostrou eficácia em pacientes com DFSP, especialmente nos casos metastáticos ou inoperáveis (Rutkowski et al., 2010).

### 4. Prognóstico:

- Embora o DFSP seja localmente agressivo e tenha alta taxa de recorrência, a taxa de metastização é baixa (Llombart et al., 2009).

## 4 | DISCUSSÃO

Dermatofibrossarcoma protuberans (DFSP) é reconhecido como um tumor de partes moles de baixo grau, com um padrão de crescimento infiltrativo agressivo, mas raramente metastatiza (Llombart et al., 2009). A incidência dessa neoplasia é particularmente notável, dada a sua raridade relativa em relação a outros cânceres cutâneos (Criscione & Weinstock, 2007).

Há uma ênfase significativa na necessidade de diagnóstico diferencial, uma vez que muitas lesões benignas da pele podem mimetizar clinicamente o DFSP (Bichakjian et al., 2016). Esta característica sublinha a importância de uma biópsia adequada e análise histopatológica detalhada, complementada pela imuno-histoquímica, em especial a expressão de CD34, que é frequentemente positiva nos casos de DFSP (Rutgers et al., 1992).

O tratamento do DFSP tem evoluído ao longo das décadas. Enquanto a excisão cirúrgica ampla permanece como a principal modalidade de tratamento, o papel da terapia sistêmica, especialmente com agentes como o imatinibe, está se tornando mais proeminente (Rutkowski et al., 2010). Isso é particularmente relevante para casos em que a cirurgia pode ser desfigurante ou em pacientes com doença metastática, embora esta última seja rara.

É imperativo ressaltar, no entanto, que enquanto o DFSP pode ser localmente agressivo, a sua tendência a metastizar é excepcionalmente baixa, como observado por Llombart et al. (2009). Esta natureza dual confere ao DFSP um perfil clínico único, que

requer um equilíbrio entre tratamentos agressivos e a preservação da qualidade de vida do paciente.

Em conclusão, o DFSP, apesar de sua raridade, representa um desafio único para os clínicos. A combinação de sua apresentação clínica, os avanços nas modalidades de tratamento e o prognóstico geralmente favorável o torna uma entidade importante na oncodermatologia.

## 5 | CONCLUSÃO

O Dermatofibrossarcoma protuberans (DFSP) é um tumor cutâneo raro, localmente agressivo, mas com baixo potencial metastático. Apesar de sua apresentação desafiadora, avanços recentes no diagnóstico e tratamento permitem uma abordagem eficaz, equilibrando intervenções terapêuticas agressivas com a preservação da qualidade de vida do paciente. A contínua pesquisa e atualização clínica são essenciais para otimizar ainda mais o manejo desta neoplasia.

## REFERÊNCIAS

1. Goldblum, J.R., & Weiss, S.W. (2014). *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*. 6th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders.
2. Llombart, B., Serra-Guillén, C., Monteagudo, C., López Guerrero, J.A., & Sanmartín, O. (2009). Dermatofibrosarcoma protuberans: a comprehensive review and update on diagnosis and management. *Seminars in Diagnostic Pathology*, 26(2), 76-94.
3. Krishnan, R., Lewis, A., Orengo, I.F., & Rosen, T. (2016). Dermatofibrosarcoma protuberans. In: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing.
4. Criscione, V.D., & Weinstock, M.A. (2007). Descriptive epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans in the United States, 1973 to 2002. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 56(6), 968-973.
5. Stojadinovic, A., Karpoff, H.M., Antonescu, C.R., et al. (2009). Dermatofibrosarcoma protuberans of the head and neck. *Annals of Surgical Oncology*, 9, 50-60.
6. Bichakjian, C.K., Olencki, T., Aasi, S.Z., et al. (2016). Dermatofibrosarcoma protuberans, version 1.2017, NCCN clinical practice guidelines in oncology. *Journal of the National Comprehensive Cancer Network*, 14(8), 902-910.
7. Rutgers, E.J., Kroon, B.B., Albus-Lutter, C.E., & Gortzak, E. (1992). Dermatofibrosarcoma protuberans: treatment and prognosis. *European Journal of Surgical Oncology (EJSO)*, 18(3), 241-248.
8. Thway, K., Noujaim, J., Jones, R.L., & Fisher, C. (2016). Dermatofibrosarcoma protuberans: pathology, genetics, and potential therapeutic strategies. *Annals of Diagnostic Pathology*, 25, 64-71.

**9.** Rutkowski, P., Van Glabbeke, M., Rankin, C.J., et al. (2010). Imatinib mesylate in advanced dermatofibrosarcoma protuberans: pooled analysis of two phase II clinical trials. *Journal of Clinical Oncology*, 28(10), 1772-1779.

**10.** Bichakjian, C.K., Olencki, T., Aasi, S.Z., et al. (2016). Dermatofibrosarcoma protuberans, version 1.2017, NCCN clinical practice guidelines in oncology. *Journal of the National Comprehensive Cancer Network*, 14(8), 902-910.

**11.** Rutkowski, P., Van Glabbeke, M., Rankin, C.J., et al. (2010). Imatinib mesylate in advanced dermatofibrosarcoma protuberans: pooled analysis of two phase II clinical trials. *Journal of Clinical Oncology*, 28(10), 1772-1779.