

# Dermatofibrossarcoma protuberante em criança de três anos

## Dermatofibrosarcoma protuberans in three-year-old child

Juliana Maria Cavalcante Ribeiro Ramos<sup>1</sup>. Carina Maria de Sena Machado<sup>1</sup>. Aline Salmito Frota<sup>2</sup>. Jéssica Gomes Carneiro<sup>2</sup>. Carlos Henrique de Oliveira Araújo<sup>2</sup>. José Wilson Accioly Filho<sup>3</sup>. José Telmo Valença Júnior<sup>4</sup>.

1 Médica Residente de Dermatologia do terceiro ano do Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC), Fortaleza, Ceará, Brasil. 2 Médico pós-graduado em Dermatologia pelo Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC). 3 Mestre e Doutor em Dermatologia pela Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Professor Adjunto de Dermatologia da Universidade Federal do Ceará (UFC), Chefe do Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC). 4 Doutor em Ciências Médicas pela Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Professor associado nível 1 de Patologia da Universidade Federal do Ceará (UFC), Supervisor do Programa de Residência Médica em Patologia do Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC).

### RESUMO

O dermatofibrossarcoma protuberante (DFSP) é um raro tumor cutâneo fibrohistiocítico de origem dérmica com baixo grau de malignidade e que se caracteriza pelo crescimento lento. Acomete preferencialmente adultos, estima-se que a incidência desse tumor varie de 0,8 a 5 casos por milhão a cada ano. Clinicamente, pode mimetizar dermatofibroma e lesões queloidianas. Os autores descreveram um caso atípico de DFSP em uma criança de três anos, ressaltando-se a importância do diagnóstico correto e precoce, devido à alta taxa de recorrência deste tumor correlacionada a uma conduta cirúrgica inadequada, muitas vezes, pela semelhança com dermatofibroma ou com queiloide.

**Palavras-chave:** Dermatofibrossarcoma. Fibrossarcoma. Neoplasias cutâneas.

### ABSTRACT

Dermatofibrosarcomaprotuberans (DFSP) is a rare fibrohistiocytic neoplasm of the dermis layer of the skin with a low malignant potential and expansion rate. Clinically, the tumor may resemble dermatofibroma and keloid lesions and occurs more frequently in adults, with an estimated incidence that varies from 0.8 to 5 cases per million each year. The authors described an unusual DFSP case in a 3-year-old boy, emphasizing the importance of the correct and early diagnosis due to the high rates of recurrence of this neoplasm, which might be correlated to inadequate surgical procedures, mostly as result of the similarity with dermatofibroma and keloid.

**Keywords:** Dermatofibrosarcoma. Fibrosarcoma. Skin Neoplasms.

**Autor correspondente:** Juliana Maria Cavalcante Ribeiro Ramos, Rua Marvin, 99, Parque Manibura, Fortaleza, Ceará. CEP: 60821-790. Telefone: +55 85 99920-8138. E-mail: julianaramos\_86@hotmail.com

**Conflito de interesses:** Não há qualquer conflito de interesses por parte de qualquer um dos autores.  
Recebido em: 27 Fev 2016; Revisado em: 11 Mai 2016; Aceito em: 11 Mai 2016.

## INTRODUÇÃO

O Dermatofibrossarcoma protuberante (DFSP) é um tumor raro de malignidade intermediária, localmente invasivo, com baixo potencial metastático e considerado raro na infância.<sup>1,2</sup>

Estima-se que a incidência desse tumor varie de 0,8 a 5 casos por milhão a cada ano.<sup>3</sup> É observado frequentemente em indivíduos adultos de meia idade entre 20 a 50 anos.<sup>4,5</sup>

Apenas 6% desses tumores são diagnosticados em pacientes menores de 16 anos.<sup>2</sup> Apesar de alguns trabalhos evidenciarem ligeira predominância no sexo masculino, estudos mais recentes demonstram predominância desse tipo de tumor em mulheres.<sup>6</sup>

Alguns autores descrevem o tumor desenvolvendo-se em cicatriz prévia de cirurgia, queimadura, imunização para varicela ou BCG, bem como seu crescimento rápido durante a gravidez, fato atribuído a receptores para progesterona no tumor.<sup>3</sup>

Clinicamente, o DFSP apresenta-se como placa assintomática, eritemato-violácea indurada e geralmente única. Ocasionalmente, pode manifestar-se como nódulo cutâneo firme ou placa levemente deprimida ou, ainda, como placa esclerótica semelhante à morfeia.<sup>4</sup>

A apresentação pigmentada recebe o nome de tumor de Bednar e ocorre em menos de 5% dos casos.<sup>7</sup>

Do ponto de vista histopatológico, caracteriza-se por densa população uniforme de células fusiformes, em arranjo estoriforme (em redemoinho ou cata-vento), em geral, com pouco pleomorfismo nuclear e baixa atividade mitótica.<sup>2,5,7</sup> A imuno-histoquímica é útil no diagnóstico diferencial do DFSP, no qual a maioria das células é positiva para marcação com CD34 e negativa para XIIIa,<sup>1,3,7</sup> ao contrário do dermatofibroma que geralmente expressam fator XIIIa e são negativos para imunomarcação com CD34.<sup>3</sup>

O tratamento do DFSP é essencialmente cirúrgico.<sup>1,8</sup>

Apesar de sua agressividade local, o DFSP metastatiza-se raramente, exceto nos casos de tumores com áreas fibrossarcomatosas.<sup>4,9</sup>

A alta taxa de recorrência deste tumor correlaciona-se a uma conduta cirúrgica inadequada em decorrência das lesões serem confundidas com dermatofibroma ou com queiloide.<sup>8</sup>

A maioria das recorrências locais é observada três anos após a excisão.<sup>3</sup> Consequentemente, os pacientes devem ser examinados a cada três ou seis meses durante os três primeiros anos após a cirurgia e anualmente por toda a vida.<sup>3</sup>

## RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, três anos, branco, com história de surgimento de lesão do tipo placa eritematosa com nodulação

central assintomática no hemiabdomene esquerdo, próximo à cicatriz umbilical, de surgimento há mais ou menos um ano (Figuras 1 e 2). Os pais do paciente referiam que a criança nasceu com uma placa eritematosa que, posteriormente, após trauma local por queda da própria altura, evoluiu com nodulação central.

**Figura 1.** Placa avermelhada com nódulo eritematoso central em hemiabdomene esquerdo.

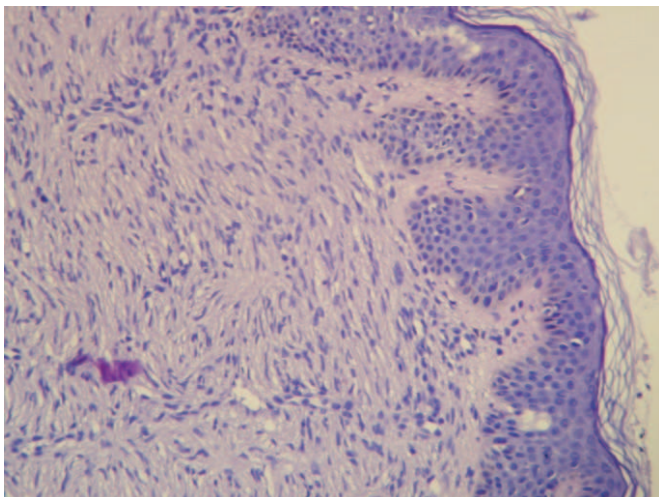


**Figura 2.** Placa avermelhada com nódulo eritematoso central em hemiabdomene esquerdo. Maior detalhe.

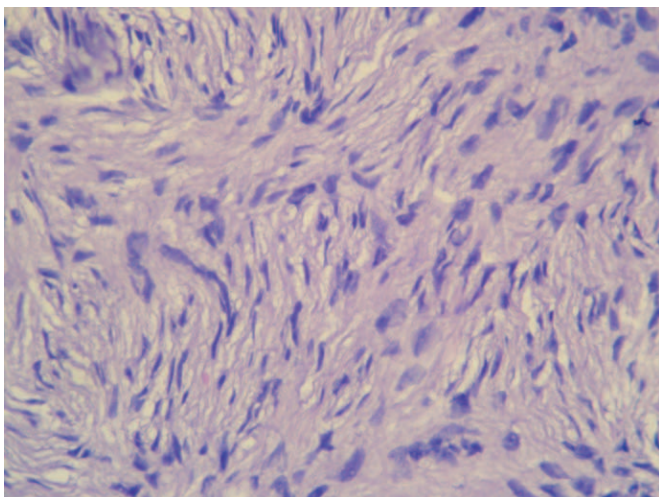


Realizada biópsia incisional com histopatológico compatível com proliferação de células fusiformes de núcleos discretamente hiper cromáticos, monomórficas, em arranjo estoriforme sugestivo de dermatofibrossarcoma protuberante (Figuras 3 e 4). A imuno-histoquímica revelou CD34 fortemente positivo (Figura 5) e fator XIIIa negativo, confirmando o diagnóstico. O paciente foi encaminhado para o Serviço de Cirurgia Pediátrica onde realizou procedimento de exérese cirúrgica com ampla margem de segurança (Figura 6).

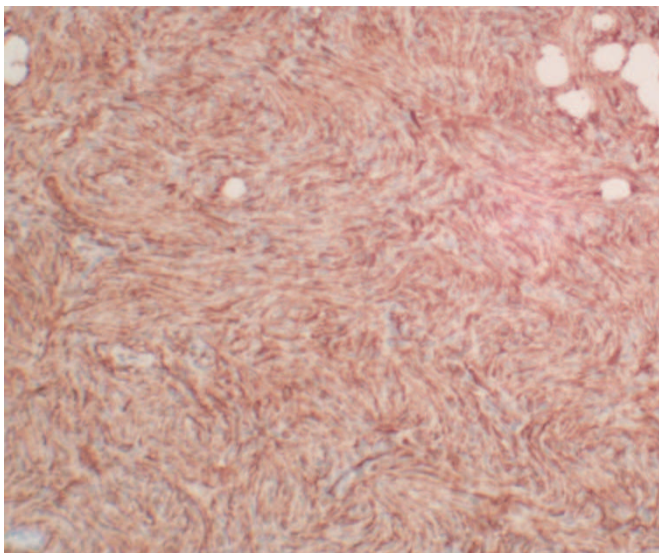
**Figura 3.** Microfotografia (Hematoxilina-Eosina (HE) 200x). Proliferação de células fusiformes em arranjo estoriforme.



**Figura 4.** Microfotografia (Hematoxilina-Eosina (HE) 200x). Proliferação de células fusiformes em arranjo estoriforme. Maior detalhe.



**Figura 5.** Imuno-histoquímica. CD34 intensamente positivo.



**Figura 6.** Cicatriz após excisão cirúrgica com ampla margem de segurança.



Atualmente, segue em acompanhamento ambulatorial periódico pelo Serviço de Dermatologia e, até o momento, após um ano da cirurgia, não apresenta recidiva da lesão.

## DISCUSSÃO

Dermatofibrossarcoma protuberante é considerado raro na infância e adolescência.<sup>1,4</sup> Entretanto, pacientes com DFSP com menos de 18 anos, como no presente relato, já foram descritos na literatura despertando nossa atenção para um diagnóstico mais precoce em casos com clínica sugestiva dessa neoplasia cutânea em crianças.

As diferenças raciais na incidência do DFSP são significativas com uma estabelecida predominância em pacientes de raça negra.<sup>10</sup> Em discordância, o paciente descrito não era negro.

Relatos da literatura informam que o tronco é a região mais acometida pelo DFSP, em 50 e 60% dos pacientes, sendo as áreas preferenciais: pelve e ombros.<sup>3,5</sup> Em concordância com tal informação, o paciente apresentava lesão em tronco, entretanto, a localização precisa foi no hemiabdomen esquerdo próximo à cicatriz umbilical.

Antecedente de trauma, como fator desencadeante, é descrito em apenas 10 a 20% dos casos.<sup>3</sup> O paciente aqui discutido apresentava uma placa eritematosa no abdome presente desde o nascimento e, após um trauma local, houve surgimento da lesão nodular central. Deduz-se que o trauma contribuiu, provavelmente, para o crescimento progressivo da neoplasia.

O tratamento de escolha é a ressecção cirúrgica com amplas margens ou a cirurgia micrográfica de Mohs.<sup>1,8</sup> O grande problema do DFSP é sua tendência à recorrência local após a cirurgia.<sup>4,8</sup> Ressalta-se a importância do diagnóstico precoce com a finalidade de evitar excisões maiores bem como recidivas e lesões metastáticas.

## REFERÊNCIAS

1. Wollina U. Dermatofibrosarcoma protuberans in a 10-year-old child. *J Dermatol Case Rep.* 2013;7(4):121-4.
2. Valdivielso-Ramos M, Hernanz JM. Dermatofibrosarcoma protuberans en la infancia. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103(10):863-73.
3. Fleury LF Júnior, Sanches JA Júnior. Sarcomas cutâneos primários. *An Bras Dermatol.* 2006;81(3):207-21.
4. Campbell GA, Barros DM, Campbell IT, Moraes M. Dermatofibrossarcoma protuberante congênito: a propósito de um caso. *An Bras Dermatol.* 2000;75(3):333-7.
5. Angouridakis N, Kafas P, Jerjes W, Triaridis S, Upile T, Karkavelas G, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans with fibrosarcomatous transformation of the head and neck. *Head Neck Oncol.* 2011;3:5.
6. Criscione VD, Weinstock MA. Descriptive epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans in the United States, 1973 to 2002. *J Am Acad Dermatol.* 2007;56(6):968-73.
7. Azulay RD, Azulay DR. *Dermatologia.* 6. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2013.
8. Macedo JL, Barbosa GS, Rosa SC. Dermatofibrossarcoma protuberante. Artigo de revisão. *Rev Bras Cir Plást.* 2008;23(2):138-43.
9. Hoesly PM, Lowe GC, Lohse CM, Brewer JD, Lehman JS. Prognostic impact of fibrosarcomatous transformation in dermatofibrosarcoma protuberans: a cohort study. *J Am Acad Dermatol.* 2015;72(3):419-25.
10. Bologna J, Jorizzo J, Rapini RP. *Dermatology.* 2nd ed. London: Mosby; 2010.

### Como citar:

Ramos JM, Machado CM, Frota AS, Carneiro JG, Araújo CH, Accioly JW Filho, et al. Dermatofibrossarcoma protuberante em criança de três anos. *Rev Med UFC.* 2017 jan-abr;57(1):59-62.