



**Ministério da Saúde
Instituto Nacional de Câncer
Coordenação de Ensino
Programa de Residência Médica em Cirurgia Oncológica**

RAFAEL LEAL DE MENEZES

**DERMATOFIBROSSARCOMA PROTUBERANS (DFSP) INGUINAL MULTI
RECORRENTE: RESSECÇÃO AMPLA E RECONSTRUÇÃO
COM RETALHO CUTÂNEO ABDOMINAL**

Rio de Janeiro

2023

RAFAEL LEAL DE MENEZES

**DERMATOFIBROSSARCOMA PROTUBERANS (DFSP) INGUINAL MULTI
RECORRENTE: RESSECÇÃO AMPLA E RECONSTRUÇÃO COM RETALHO
CUTÂNEO ABDOMINAL**

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado ao Instituto Nacional de
Câncer como requisito parcial para a
conclusão do Programa de Residência
Médica em Cirurgia Oncológica

Orientador: Dr. Jadivan L. de Oliveira

Revisão: Dra. Shirley Burburan

Rio de Janeiro

2023

M543d Menezes, Rafael Leal de

Dermatofibrossarcoma protuberans (DFSP) inguinal multi recorrente: ressecção ampla e reconstrução com retalho cutâneo abdominal. / Rafael Leal de Menezes. – Rio de Janeiro, 2023.

21 f.: il. color.

Trabalho de Conclusão de Curso (Residência Médica em Cirurgia Oncológica) – Instituto Nacional de Câncer, 2023.

Orientador: Prof. Dr. Jadivan L. de Oliveira.

1. Dermatofibrossarcoma. 2. Neoplasias Cutâneas. 3. Cirurgia de Mohs. 4. Excisão de Linfonodo. I. Oliveira, Jadivan L. de (Orient.). II. Instituto Nacional de Câncer. III. Título.

CDD 616. 994 77

Catálogo na fonte
Núcleo de Sistema Integrado de Bibliotecas / INCA
Kátia Simões CRB7/5952

RAFAEL LEAL DE MENEZES

**DERMATOFIBROSSARCOMA PROTUBERANS (DFSP) INGUINAL MULTI
RECORRENTE: RESSECÇÃO AMPLA E RECONSTRUÇÃO COM RETALHO
CUTÂNEO ABDOMINAL**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao Instituto Nacional de Câncer
como requisito parcial para a conclusão do Programa de
Residência Médica em Cirurgia Oncológica

Aprovado em: 28 de fevereiro de 2023.

Banca examinadora:


Dr. Jadivan Leite de Oliveira
Cirurgia Oncológica
CRM 52.91511-4
Nome do Orientador


Reinaldo Rondinelli
52-30928-0
Nome do Avaliador


Dr. Carlos Eduardo R. Santos
CRM 52.59427-4
Cirurgia Geral, Oncológica,
Hepatobiliar e Videolaparoscopia
Nome do Avaliador

Rio de Janeiro

2023

*Dedico este trabalho, a todos que me ensinaram,
direta ou indiretamente, correta ou indevidamente,
a arte da cirurgia.*

RESUMO

de MENEZES, Rafael Leal. **Dermatofibrossarcoma protuberans (DFSP) inguinal multirecorrente: ressecção ampla e reconstrução com retalho cutâneo abdominal.** Trabalho de Conclusão de Curso (Residência Médica em Cirurgia Oncológica) — Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, 2023.

O dermatofibrossarcoma protuberans (DFSP) é um tumor raro, de crescimento lento e de origem nos fibroblastos dermais, e acomete principalmente derme e subcutâneo. É uma neoplasia rara que independe de fatores de risco específicos, apresenta alta taxa de recorrência local e baixa probabilidade de metástase à distância. A lesão é tipicamente uma placa ou nódulo endurecido de contornos mal definidos com tamanho e coloração variável. O tratamento consiste em abordagem cirúrgica (excisão cirúrgica convencional com margens amplas ou cirurgia micrográfica de Mohs); radioterapia e imatinib podem ser opções em casos recidivantes ou inoperáveis. O caso relatado se trata de um DFSP mixóide, com múltiplas recidivas, em topografia inguinal direita, exigindo a realização de 9 excisões cirúrgicas em anos distintos. A última operação, realizada em 2021, consistiu em ressecção extensa, a fim de evitar novas recorrências, e foi acompanhada de linfadenectomia ilíaca externa e reconstrução com retalho cutâneo abdominal. Atualmente, paciente segue acompanhado ambulatorialmente sem sequelas ou sinais de recidiva. A discussão do caso se mostra importante devido à apresentação em localização atípica de uma doença já rara, e às muitas recidivas, que reforçam a necessidade de uma ressecção com margem cirúrgica ampla, reduzindo a possibilidade de tumor microscópico residual e melhorando o prognóstico do paciente.

Palavras-chave: dermatofibrossarcoma protuberans; malignidades cutâneas, ressecção local ampla; cirurgia micrográfica de Mohs.

ABSTRACT

de MENEZES, Rafael Leal. **Multi-recurrence inguinal dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP): wide resection and reconstruction with na abdominal skin flap.** Final paper (Medical Residency in Surgical Oncology) — Brazilian National Cancer Institute (INCA), Rio de Janeiro, 2023.

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is a rare, slow-growing tumor that originates in dermal fibroblasts, and affects mainly the dermis and subcutaneous tissue. It is a rare neoplasm that is independent of specific risk factors, has a high rate of local recurrence and low probability of distant metastasis. The lesion is typically a hardened plaque or nodule of ill-defined contours of variable size and color. Treatment consists of a surgical approach (conventional surgical excision with wide margins or Mohs micrographic surgery); radiotherapy and imatinib may be options in relapsed or inoperable cases. The case reported is a myxoid DFSP, with multiple recurrences, in the right inguinal topography, requiring 9 surgical excisions in different years. The last operation, performed in 2021, consisted of extensive resection in order to prevent further recurrences, and was accompanied by external iliac lymphadenectomy and reconstruction with an abdominal skin flap. Currently, the patient is followed up as an outpatient without sequelae or signs of recurrence. The discussion of the case is important due to the presentation in an atypical location of an already rare disease, and the many recurrences, which reinforce the need for a resection with a wide surgical margin, reducing the possibility of residual microscopic tumor and improving the patient's prognosis.

Keywords: dermatofibrosarcoma protuberans; cutaneous malignancies, wide local excision; Mohs micrographic surgery.

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figura 1 — Aspecto da lesão pré-cirúrgica	4
Figura 2 — Área de ressecção ampla	5
Figura 3 — Resultado após término da cirurgia	5

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO.....	1
2	DESCRIÇÃO DO CASO.....	4
3	DISCUSSÃO.....	6
4	CONCLUSÃO.....	9
	REFERÊNCIAS.....	10

1 INTRODUÇÃO

O dermatofibrossarcoma protuberans (DFSP) é um tumor raro de crescimento lento, derivado de fibroblastos dermais, bem diferenciado em 85 a 90% dos casos (ROUHANI *et al.*, 2008), ou moderadamente diferenciado (BROOKS; RAMSEY, 2022), que envolvem tecidos moles, especialmente a derme e o subcutâneo (ALLEN *et al.*, 2019).

Esta neoplasia, que corresponde a menos de 0,1% de todas as malignidades e 18% dos sarcomas de tecido mole (ROUHANI *et al.*, 2008; THWAY *et al.*, 2016), possui incidência compreendida entre 0,8 e 5 casos por milhão ao ano (ALLEN *et al.*, 2019; BROOKS; RAMSEY, 2022). Um estudo epidemiológico nos Estados Unidos relata diferença importante entre as raças, com 3,9:1.000.000 em brancos e 6,5:1.000.000 em negros, com a ressalva de que, no primeiro grupo, a incidência tendeu ao crescimento de pelo menos 43% durante os 30 anos analisados (CRISCIONE; WEINSTOCK, 2007). No mesmo trabalho, as mulheres parecem ser discretamente mais acometidas, ainda que também existam estudos sugerindo não haver diferenças entre os sexos (ALLEN *et al.*, 2019) ou até mesmo maior frequência masculina (FIORE *et al.*, 2005). Os adultos jovens são os principais responsáveis pela casuística, principalmente entre a segunda e a quinta década de vida (ALLEN *et al.*, 2019), com média de 40 a 43 anos, apesar de haver relatos em todas as faixas etárias (HAO *et al.*, 2020). Os fatores de risco específicos não foram descritos e o surgimento independe do estado de saúde da pele (ALLEN *et al.*, 2019).

Em mais de 90% dos casos o dermatofibrossarcoma é geneticamente caracterizado por uma translocação recíproca dos cromossomos 17 e 22 [n t(17;22)(q22;q13)], o que frequentemente resulta na forma de anéis cromossômicos supranumerários ou - menos comum - derivados lineares do cromossomo 22 (NAEEM *et al.*, 1995; SIRVENT *et al.*, 2003; SALGADO *et al.*, 2011). Essa translocação significa a fusão entre os genes do colágeno tipo 1 alfa 1 (COL1A1) e do fator de crescimento derivado de plaquetas polipeptídeo beta (PDGFB) que, em última análise, dá origem a uma proteína sem inibição e com as mesmas propriedades funcionais do PDGF gerando uma ativação do receptor de PDGFB (um receptor de tirosinoquinase tipo III) (SALGADO *et al.*, 2011). Essas alterações parecem ser cruciais para o desenvolvimento do tumor e alterações morfológicas das células, já que o PDGFB é

um importante quimioatrativo e mitógeno de células do tecido conectivo (SHIMIZU *et al.*, 1999).

As lesões acometem com maior frequência tronco, extremidades proximais, cabeça e pescoço, podendo também incluir outras partes do corpo, o que é menos usual. A recorrência local é frequente, porém menos de 3% dos casos progride com metástase à distância, sendo os linfonodos o principal sítio de metástase, seguidos pelos pulmões (ACOSTA; VÉLEZ, 2017; ALLEN *et al.*, 2019).

A lesão aparece tipicamente como uma placa ou nódulo endurecido em derme, com evolução lenta de meses a anos e possível aparecimento de nódulos secundários em estágios avançados. Os contornos são mal definidos e o acometimento costuma se restringir a derme e subcutâneo, porém casos recorrentes ou de longa data podem se apresentar de maneira circunscrita e invadir fáscia, músculo, periósteo e osso. A lesão é firme e endurecida, aderida à pele, e a coloração pode variar, predominando as amarronzadas, azul-avermelhadas e violáceas. O tamanho também é variável, geralmente de 2 a 30 cm. Na histopatologia, encontra-se padrão uniforme de fascículos de células fusiformes com atipia ou atividade mitótica (LASKIN, 1992). Na imunohistoquímica, há forte e difuso padrão de expressão de CD34, bem como a presença de vimentina, nestina e apolipoproteína D (REHA; KATZ, 2016).

Os subtipos histológicos do DFSP são: mixoide, pigmentado ou tumor de Bednar, atrófico, esclerosante, de células granulares, fibroblastoma de células gigantes e tumores que passaram por transformação fibrossarcomatosa (ACOSTA; VÉLEZ, 2017).

Os diagnósticos diferenciais clínicos são: neurofibroma, leiomioma, melanoma maligno, carcinoma basocelular morfeiforme, quelóide, tumores desmoides, sarcoma de Kaposi, fibrossarcoma, dermatofibroma, fasciite nodular e sarcoidose. Já os diagnósticos diferenciais histopatológicos correspondem a outros tipos de tumores fibrosos, tais quais: dermatofibroma, fibrosarcoma, sarcoma pleomórfico de pele, leiomiossarcoma, tumor maligno da bainha do nervo periférico, melanoma de células fusiformes, fibroxantoma atípico e fasciite nodular (BOGUCKI *et al.*, 2012).

Quanto ao manejo, o tratamento de escolha do DFSP localizado consiste na excisão cirúrgica da lesão com avaliação histopatológica minuciosa das margens da ferida, pois o alto risco de recorrência da doença é resultante de projeções microscópicas não removidas. Diante disso, sabe-se que quanto maior a margem,

maior a probabilidade de a remoção do tumor ser completa e menor a chance de recorrência e metastatização. (ABBOTT *et al.*, 2006; ACOSTA; NOUJAIM *et al.*, 2015; VÉLEZ, 2017). Tal afirmação é corroborada por estudos que demonstraram queda significativa na permanência de tumor residual microscópico conforme a margem cirúrgica era aumentada. A margem de 1cm demonstrou tumor residual em 70% dos casos, 2cm em 20-40%, 3cm em 9-15,5%, e 5cm em 5% (ARNAUD *et al.*, 1997; RATNER *et al.*, 1997; LOGHDEY *et al.*, 2014). Porém, o padrão assimétrico do DFSP faz com que as margens amplas subtraíam tecido saudável, aumentando as chances de complicações, podendo assim, reduzir a funcionalidade e/ou ocasionar em resultados estéticos indesejados (NOUJAIM *et al.*, 2015). Como um tratamento alternativo à excisão local de margens amplas, em resposta aos problemas supracitados, há a Cirurgia Micrográfica de Mohs, que analisa 100% das margens da ferida a fim de permitir uma remoção precisa, se baseando em um seccionamento horizontal da lesão seguido de avaliação microscópica imediata do tecido congelado (RATNER *et al.*, 1997). Trata-se de um procedimento demorado, de alto custo e muito especializado, porém associado a menor recorrência tumoral (ACOSTA; VÉLEZ, 2017). Em casos nos quais a cirurgia é contraindicada, a radioterapia e o imatinib são opções de tratamento alternativos. A radioterapia também pode ser usada como adjuvante nos casos com margens positivas cuja reoperação não é possível ou em casos recorrentes; já o imatinib é o tratamento sistêmico de escolha para DFSP avançada e irressecável, a fim de diminuir o tamanho tumoral (RUTKOWSKI; DEBIEC-RYCHTER, 2015). Durante e após o tratamento, é necessário acompanhamento oncológico a longo prazo a fim de detectar possíveis recorrências (BOWNE *et al.*, 2000).

Dessa forma, o presente estudo pretende fazer uma revisão bibliográfica dos principais aspectos relacionados ao DFSP e discuti-los através de um relato de caso evidenciando o quadro clínico e as intervenções terapêuticas propostas. O caso descrito neste trabalho revela sua importância em razão do diagnóstico e do sítio de acometimento atípico: um DFSP de padrão mixoide em região inguinal com múltiplas recidivas e abordagens em um homem de 61 anos.

2 DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 61 anos, matriculado no Instituto Nacional do Câncer - INCA em 2006, devido a lesão de crescimento progressivo em topografia inguinal direita, já submetido a 3 ressecções cirúrgicas em outra instituição, com diagnóstico anatomopatológico de Dermatofibrossarcoma Protuberans (DFSP) de padrão mixoide. No presente momento, apresentava nova recidiva local da doença em região anterior da coxa direita, períneo e bolsa escrotal, sem evidência de comprometimento de planos profundos na ressonância magnética da pelve. Foi optado por novo tratamento ressectivo, o qual foi realizado em 2007. Paciente seguiu em controle, apresentando novas recidivas, nos anos de 2009, 2012, 2016 e 2019, todas tratadas cirurgicamente.

Paciente retornou em 2021, após perda de seguimento ambulatorial, apresentando lesão extensa em mesma topografia de recidivas anteriores, sendo optado por realização de tomografia computadorizada da pelve para avaliação de extensão profunda da doença. O exame revelou, lesão expansiva, vegetante, medindo aproximadamente 9,2 x 4,0 cm, associado a espessamento tecidual subcutâneo e linfonomegalia em cadeia ilíaca externa direita.

Figura 1 – Aspecto da lesão pré-cirúrgica.



Fonte o autor

Optado por nova ressecção, sendo este submetido em junho de 2021 à exérese cirúrgica extensa da lesão, com limite profundo até plano de fáscia, linfadenectomia ilíaca externa ipsilateral e reconstrução com retalho cutâneo abdominal em conjunto

com a cirurgia plástica. Exame histopatológico per operatório por congelação, mostrou linfonodos e margens livres de neoplasia.

O estudo final em parafina revelou: peça cirúrgica medindo 32 x 11 x 5,6 cm, exibindo 2 lesões nodulares distando entre si 13cm, ambas de coloração pardo-avermelhada, medindo 9,5 x 5,0 x 4,5 cm e 1,5 x 1,5 x 0,6 cm; sendo a menor margem radial de 2,0 cm e profunda 0,9 cm. Linfonodos livres de neoplasia, sendo o maior medindo 3,2 x 2,0 x 1,0 cm.

Figura 2 – Área de ressecção cirúrgica ampla.



Fonte o autor

Figura 3 – Resultado após término da cirurgia



Fonte o autor

Até o presente momento, paciente segue em acompanhamento ambulatorial sem sequelas incapacitantes ou sinais de recidiva local.

3 DISCUSSÃO

O DFSP é, por si só, uma neoplasia relativamente rara, com predomínio de acometimento em face, membros e tronco (97% dos casos) (KREICHER *et al.*, 2016). Casos de envolvimento inguinal como o relatado são escassos na literatura (ALLEN *et al.*, 2019; LLOMBART *et al.*, 2018). Em um dos maiores coortes sobre dermatofibrossarcoma realizados nos Estados Unidos, por exemplo, dentre os quase 7000 pacientes analisados, somente 1% possuía a região genital como sítio da neoplasia, o que se torna ainda mais raro quando apenas o grupo masculino é observado: 0,3% (KREICHER *et al.*, 2016).

Com base na análise histopatológica, o DFSP se caracteriza usualmente por pouca heterogeneidade celular e um padrão de infiltração do tecido subcutâneo subjacente em forma de multicamadas (células fusiformes enroladas) (FLEURY JUNIOR, 2007; SIGEL *et al.*, 2000). Além do padrão clássico, é possível encontrar células dendríticas com melanina espalhadas no tumor de Bednar (5%); células fusiformes ou estreladas depositadas em uma matriz de colágeno ou mixoide com células gigantes hipercrômicas e multinucleadas no tumor de células gigantes (SIGEL *et al.*, 2000); atrofia de mais 50% da derme regional na variante atrófica; focos de anaplasia celular e múltiplas mitoses na forma sarcomatosa (CAI *et al.*, 2012).

O DFSP mixoide, padrão histológico relatado no caso, se apresenta clínica, histológica e comportamentalmente de maneira similar ao DFSP clássico, porém contendo estroma mixoide ou mixocolagenoso. Ele pode, raramente, apresentar áreas de células dendríticas pigmentadas, fibroblastoma de células gigantes e progressão com transformação fibrossarcomatosa, sendo esta transformação a de maior agressividade, recorrência local, metástase a distância e mortalidade (FRIERSON; COOPER, 1983; LIANG *et al.*, 2014), a incidência dos tipos histológicos não é bem descrita na literatura, mas em um estudo americano com 512 casos de DFSP, apenas 23 (4,3%) apresentavam o padrão mixoide e, ainda que o seguimento só tenha sido possível para 8 destes, apenas dois apresentaram recidivas e nenhum evidenciou metástases. Aparentemente, as recorrências estavam associadas a margens cirúrgicas iniciais próximas de 2 mm (REIMANN; FLETCHER, 2007).

Embora o DFSP seja recorrente em boa parte dos casos, alguns fatores de risco estão associados a maior recorrência: transformação fibrossarcomatosa,

distância inferior a 1mm até as margens positivas, celularidade aumentada, taxa mitótica aumentada e idade superior a 50 anos (BOWNE *et al.*, 2000). O paciente relatado, em sua nona cirurgia de ressecção, possuía 61 anos de idade. Considerando a relação direta entre o tamanho da margem cirúrgica e a taxa de recorrência (ACOSTA; VÉLEZ, 2017), é válido suspeitar que nas excisões cirúrgicas anteriormente realizadas no caso supracitado, apresentou projeções tumorais microscópicas remanescentes. A última ressecção realizada apresentou 2 cm de margens livres confirmadas em parafina, o que leva a esperar uma menor possibilidade de recorrência futura.

A escolha da cirurgia convencional em detrimento da cirurgia microscópica de Mohs levou em consideração três aspectos: número de recorrências apresentado pelo paciente; tentativa de melhor correção estética, devido às múltiplas cicatrizes cirúrgicas prévias; e presença de linfonomegalia suspeita, que levou à necessidade da linfadenectomia ilíaca externa para investigação.

Apesar de ser uma operação mais extensa e invasiva e com margens largas, o paciente não apresentou sequelas incapacitantes e independente do aspecto macroscópico, a análise histopatológica não evidenciou malignidade na cadeia nodal, com margens ressecadas livres de neoplasias.

Quanto ao prognóstico, sabe-se que a sobrevida relativa desse tumor em 5, 10 e 15 anos, respectivamente, é de 99,2, 99,1 e 97,2%. Não é esperada uma alta mortalidade, mas alguns fatores podem ser associados ao aumento da mesma: idade avançada, sexo masculino, tamanho do tumor, raça negra e localização anatômica nos membros e cabeça em comparação ao tronco (KREICHER *et al.*, 2016). O paciente é masculino, possui 61 anos, e a lesão foi mensurada em cerca de 9,2cm x 4,0cm no plano axial, podendo esses fatores ter influência negativa em seu quadro. Se tratando da probabilidade de metástase a distância, que no DFSP é rara, o tamanho do tumor é o principal fator de risco, sendo que os metastáticos costumam apresentar mais de 10 cm. Ainda não foi relatada relação entre o número de recorrências locais e a probabilidade de metástases (HAYAKAWA *et al.*, 2016). Em um estudo retrospectivo do hospital das clínicas da FMUSP, a taxa de recidiva em 14 pacientes com DFSP submetidos à cirurgia convencional se aproximou de 28% (FLEURY JUNIOR, 2007) e a metástase é relatada em menos de 5% dos casos em outros estudos. Ainda assim, existem relatos em que a taxa de recidiva pode chegar

a 60%, gerando um certo conflito com os dados das séries citadas (NATIONAL COMPREHENSIVE CANCER NETWORK, 2004).

4 CONCLUSÃO

Trata-se de um caso raro de DFSP em região atípica (inguinal) (LLOMBART *et al.*, 2018) associado a um padrão histológico pouco usual (REIMANN; FLETCHER, 2007), e nove cirurgias oncológicas de excisão realizadas em função de múltiplas recorrências, sendo a última com extensa ressecção por meio de cirurgia convencional e reconstrução, acarretando bons resultados oncológicos, funcionais e estéticos para o paciente, que seguiu em acompanhamento ambulatorial sem sinais clínicos da doença.

Dentre os casos de DFSP, há uma escassez literária sobre pontos importantes da doença, que ajudam a equipe a avaliar qual a melhor conduta para os pacientes. No caso, por exemplo, as taxas de recorrência e metástase por padrão histológico, ou carecem de consenso ou sequer existem, o que prejudica a interpretação da condição clínica e impede o planejamento de intervenções mais ou menos invasivas. Portanto, o relato mostra sua importância ao passo que indica o caminho terapêutico e resposta clínica de um paciente com um tipo raro e apresentação atípica de DFSP, tratado em uma instituição oncológica de referência.

REFERÊNCIAS

- ABBOTT, J. J.; OLIVEIRA, A. M.; NASCIMENTO, A. G. The prognostic significance of fibrosarcomatous transformation in dermatofibrosarcoma protuberans. *The American Journal of Surgical Pathology*, v. 30, n. 4, p. 436-43, abr. 2006.
- ACOSTA, A. E.; VÉLEZ, C. S. Dermatofibrosarcoma Protuberans. **Current Treatment Options in Oncology**, v. 18, n. 9, p. 56, set. 2017.
- ALLEN, A.; AHN, C.; SANGÜEZA, O. P. Dermatofibrosarcoma Protuberans. **Dermatologic Clinics**, v. 37, n. 4, p. 483-8, out. 2019.
- ARNAUD, E. J. *et al.* Surgical treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. **Plastic and Reconstructive Surgery**, v. 100, n. 4, p. 884-95, set. 1997.
- BOGUCKI, B.; NEUHAUS, I.; HURST, E. A. Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Review of the Literature. **Dermatologic Surgery**, v. 38, n. 4, p. 537-51, abr. 2012.
- BOWNE, W. B. *et al.* Dermatofibrosarcoma protuberans: A clinicopathologic analysis of patients treated and followed at a single institution. **Cancer**, v. 88, n. 12, p. 2711-20, 15 jun. 2000.
- BROOKS, J.; RAMSEY, M. L. **Dermatofibrosarcoma Protuberans**. In: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2022.
- CAI, H. *et al.* Dermatofibrosarcoma protuberans: Clinical diagnoses and treatment results of 260 cases in China: Treatment of DFSP. **Journal of Surgical Oncology**, v. 105, n. 2, p. 142-8, 1 fev. 2012.
- CRISCIONE, V. D.; WEINSTOCK, M. A. Descriptive epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans in the United States, 1973 to 2002. **Journal of the American Academy of Dermatology**, v. 56, n. 6, p. 968-73, jun. 2007.
- FIORE, M. *et al.* Dermatofibrosarcoma Protuberans Treated at a Single Institution: A Surgical Disease With a High Cure Rate. **Journal of Clinical Oncology**, v. 23, n. 30, p. 7669-75, 20 out. 2005.
- FLEURY JUNIOR, L. F. F. **Sarcomas cutâneos primários**: estudo retrospectivo de casos registrados na divisão de Dermatologia do Hospital das Clínicas da FMUSP no período de 1992 a 2002. Mestrado em Dermatologia - São Paulo: Universidade de São Paulo, 28 mar. 2007.
- FRIERSON, H. F.; COOPER, P. H. Myxoid variant of dermatofibrosarcoma protuberans: The American **Journal of Surgical Pathology**, v. 7, n. 5, p. 445-50, jul. 1983.
- HAO, X. *et al.* Dermatofibrosarcoma Protuberans: Update on the Diagnosis and Treatment. **Journal of Clinical Medicine**, v. 9, n. 6, p. 1752, 5 jun. 2020.

HAYAKAWA, K. *et al.* Risk factors for distant metastasis of dermatofibrosarcoma protuberans. **Journal of Orthopaedics and Traumatology**, v. 17, n. 3, p. 261-66, set. 2016.

KREICHER, K. L. *et al.* Incidence and Survival of Primary Dermatofibrosarcoma Protuberans in the United States. **Dermatologic Surgery** [*et al.*], v. 42 Suppl 1, p. S24-31, jan. 2016.

LASKIN, W. B. Dermatofibrosarcoma protuberans. **CA: A Cancer Journal for Clinicians**, v. 42, n. 2, p. 116–125, 1 mar. 1992.

LIANG, C. A. *et al.* A systematic review of outcome data for dermatofibrosarcoma protuberans with and without fibrosarcomatous change. **Journal of the American Academy of Dermatology**, v. 71, n. 4, p. 781-86, out. 2014.

LLOMBART, B. *et al.* Sarcomas cutáneos: directrices para el diagnóstico y tratamiento. Dermatofibrosarcoma protuberans. **Actas Dermo-Sifiliográficas**, v. 109, n. 10, p. 868-77, dez. 2018.

LOGHDEY, M. S. *et al.* Mohs micrographic surgery for dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP): a single-centre series of 76 patients treated by frozen-section Mohs micrographic surgery with a review of the literature. **Journal of plastic, reconstructive & aesthetic surgery**, v. 67, n. 10, p. 1315-21, out. 2014.

NAEEM, R. *et al.* Ring chromosomes in dermatofibrosarcoma protuberans are composed of interspersed sequences from chromosomes 17 and 22. **The American Journal of Pathology**, v. 147, n. 6, p. 1553-8, dez. 1995.

NATIONAL COMPREHENSIVE CANCER NETWORK DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS AND MERKEL CELL CARCINOMA. Dermatofibrosarcoma protuberans. Clinical practice guidelines in oncology. **Journal of the National Comprehensive Cancer Network**, v. 2, n. 1, p. 74-8, jan. 2004.

NOUJAIM, J. *et al.* Dermatofibrosarcoma protuberans: from translocation to targeted therapy. **Cancer Biology & Medicine**, v. 12, n. 4, p. 375-84, dez. 2015.

RATNER, D. *et al.* Mohs micrographic surgery for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. Results of a multiinstitutional series with an analysis of the extent of microscopic spread. **Journal of the American Academy of Dermatology**, v. 37, n. 4, p. 600-13, out. 1997.

REHA, J.; KATZ, S. C. Dermatofibrosarcoma Protuberans. **Surgical Clinics of North America**, v. 96, n. 5, p. 1031-46, out. 2016.

REIMANN, J. D. R.; FLETCHER, C. D. M. Myxoid dermatofibrosarcoma protuberans: a rare variant analyzed in a series of 23 cases. **The American Journal of Surgical Pathology**, v. 31, n. 9, p. 1371-7, set. 2007.

ROUHANI, P. *et al.* Cutaneous soft tissue sarcoma incidence patterns in the U.S.: An analysis of 12,114 cases. **Cancer**, v. 113, n. 3, p. 616-27, 1 ago. 2008.

RUTKOWSKI, P.; DEBIEC-RYCHTER, M. Current treatment options for dermatofibrosarcoma protuberans. **Expert Review of Anticancer Therapy**, v. 15, n. 8, p. 901-9, 2015.

SALGADO, R. *et al.* Molecular diagnosis of dermatofibrosarcoma protuberans: a comparison between reverse transcriptase-polymerase chain reaction and fluorescence in situ hybridization methodologies. **Genes, Chromosomes & Cancer**, v. 50, n. 7, p. 510-7, jul. 2011.

SHIMIZU, A. *et al.* The dermatofibrosarcoma protuberans-associated collagen type I α 1/platelet-derived growth factor (PDGF) B-chain fusion gene generates a transforming protein that is processed to functional PDGF-BB. **Cancer Research**, v. 59, n. 15, p. 3719-23, 1 ago. 1999.

SIGEL, J. E.; BERGFELD, W. F.; GOLDBLUM, J. R. A morphologic study of dermatofibrosarcoma protuberans: expansion of a histologic profile. **Journal of Cutaneous Pathology**, v. 27, n. 4, p. 159-63, abr. 2000.

SIRVENT, N.; MAIRE, G.; PEDEUTOUR, F. Genetics of dermatofibrosarcoma protuberans family of tumors: from ring chromosomes to tyrosine kinase inhibitor treatment. **Genes, Chromosomes & Cancer**, v. 37, n. 1, p. 1-19, maio 2003.

THWAY, K. *et al.* Dermatofibrosarcoma protuberans: pathology, genetics, and potential therapeutic strategies. **Annals of Diagnostic Pathology**, v. 25, p. 64-71, dez. 2016.