



## Trabalhos Científicos

**Título:** Relato De Caso: Dermatofibrossarcoma Protuberans Um Tumor Raro Na População Pediátrica

**Autores:** LUCIANA MARÇAL (INSTITUTO DO CÂNCER INFANTIL DO AGRESTE - ICIA), LUIZ HENRIQUE SOARES (INSTITUTO DO CÂNCER INFANTIL DO AGRESTE - ICIA), AMARO JUNIOR (UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO), TEREZINHA SALES (INSTITUTO DO CÂNCER INFANTIL DO AGRESTE), JOSÉ GABRIEL SILVA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO), FERNANDA COSTA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO), SARAH LIMA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO), MYRENNE CARDOSO (UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO), OSCAR FILHO (UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO), GABRIELLY MEDEIROS (UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO)

**Resumo:** INTRODUÇÃO: O dermatofibrossarcoma protuberans (DFSP) é um tumor de partes moles, raro, localmente agressivo e propenso à recidiva local, com risco de metástase à distância. Este relato aborda os aspectos clínicos e terapêuticos de uma paciente com DFSP. RELATO DE CASO: V.M.S.F., 16 anos, sexo feminino, procedente do interior de Pernambuco, notou, em 2017, uma tumefação indolor, sem sinais flogísticos, na região lateral do quadril direito. Em 2018, a paciente foi submetida a ultrassonografia para investigar a lesão, a qual evidenciou uma massa medindo 2,96x3,07x1,55 cm, de modo que o laudo diagnóstico foi cisto sebáceo. Então, a paciente foi orientada pelo médico a observar a lesão por dois anos, período em que não se notou alterações. Em 2021, a genitora decidiu procurar nova avaliação médica, sendo indicada exérese da massa com consequente encaminhamento da paciente ao serviço de oncologia, onde indicou-se realização de exames laboratoriais e de imagens, em busca de metástases. Nessa revisão anátomo-patológico, observou-se comprometimento das margens cirúrgicas, fazendo-se necessária nova abordagem cirúrgica com ampla margem de segurança. atualmente, a paciente segue assintomática, acompanhada bimestralmente, aguardando pesquisa do gene PDGFR946. DISCUSSÃO: DFSP possui taxa de incidência média anual de 0,8-4,5 casos/milhão de indivíduos, atingindo, principalmente, tronco e extremidades. Das variáveis investigadas, idade avançada, etnia negra, sexo masculino, tamanho tumoral e expressão do gene PDGFR946, foram identificados como preditores negativos de sobrevida. Não há uma abordagem terapêutica padronizada. Contudo, a abordagem cirúrgica com margens de segurança livres altera o risco de recidiva precoce. CONCLUSÃO: Por se tratar de um tumor raro de difícil diagnóstico, mediante uma suspeita, o encaminhamento para o especialista é fundamental para diagnóstico e tratamento correto. Ademais, faz-se necessário o parecer cirúrgico, patológico, oncológico e genético, pois a expressão do gene PDGFR946, impacta o prognóstico do paciente.