

## DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS. A PROPÓSITO DE UN CASO

Md. Gibsy Villacís Marriott<sup>1</sup>, Dr. Víctor Gutiérrez San Lucas<sup>2</sup>.

*Médico General Adscrito al Servicio de Dermatología del Hospital Teodoro Maldonado Carbo<sup>1</sup>  
Jefe del Departamento de Dermatología del Hospital Teodoro Maldonado Carbo<sup>2</sup>*

### RESUMEN

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un sarcoma de partes blandas poco frecuente, malignidad local y crecimiento lento. Representa menos del 0,1% de las neoplasias malignas y el 1,8% de los todos sarcomas de tejidos blandos.

Se presenta el caso en varón de 55 años de lesión nodular localizada en tronco con características clínicas de DFSP confirmada con histopatología. La primera línea de tratamiento es la cirugía con la resección local amplia o la cirugía micrográfica de Mohs existiendo otras alternativas terapéuticas.

**PALABRAS CLAVE:** Dermatofibrosarcoma protuberans, Fibrohistiocito, Sarcoma

### ABSTRACT

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is a rare soft tissue sarcoma with local malignancy and slow growth. It represents less than 0.1% of malignant neoplasms and 1.8% of all soft tissue sarcomas.

This is the case of a 55-year-old man with a nodular lesion located in the trunk with clinical characteristics of DFSP confirmed with histopathology. The first line of treatment is surgery with wide local resection or Mohs micrographic surgery, with other therapeutic alternatives available.

**KEY WORDS:** Dermatofibrosarcoma protuberans, Fibrohistiocyte, Sarcoma

## INTRODUCCIÓN

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un sarcoma de partes blandas poco frecuente, malignidad local y crecimiento lento con una alta tasa de recidiva por su gran capacidad infiltrativa y en menos del 5% de casos desarrolla metástasis a pulmón, siendo menos común cerebro y páncreas. 1,2,3

Fue descrito por primera vez en 1924 por Darier y Ferrand denominándolo Dermato-fibroma progresivo.<sup>4</sup> En 1925 el término DFSP fue acuñado por Hoffman, considerándolo una entidad clínico-patológica de tumor maligno. <sup>5</sup>

El DFSP es más común en el sexo masculino, con mayor frecuencia en raza negra entre los 20 y 59 años de edad, siendo poco común en edad pediátrica. A menudo se desarrolla en tronco (50–60%), extremidades (25%), cabeza y cuello (10–15%).<sup>6,7</sup> También se ha reportado un porcentaje menor en mama con mayor agresividad.<sup>8</sup> En el 2019 Smith H, Lam M, Patel A. reportaron el primer caso de dermatofibrosarcoma en hermanos.<sup>9</sup>

El DFSP se localiza en piel sana o en áreas de traumatismo previo: quemaduras, cicatrices, vacunas, picaduras de mosquito y tatuajes.<sup>10, 11</sup> Clínicamente aparece como una placa única eritematosa, parda o violácea con un crecimiento lento y agresivo que se disemina a: tejido subcutáneo, fascia muscular, músculos y huesos de manera local. En etapas tardías se observan múltiples nódulos de 2 a 5 cm de diámetro, con áreas de ulceración y sangrado, llegando a un tamaño superior a 20 cm, siendo destructivo y desfigurante.<sup>5, 11</sup> Su variante hiperpigmentada se conoce como tumor de Bednar.<sup>12</sup>

El diagnóstico se realiza por histopatología, inmunohistología y análisis citogenético.<sup>13</sup> En el 90% de estos sarcomas en el nivel molecular se encuentra una translocación cromosómica [t (17; 22) (q22; q13)] y la proteína de fusión COL1A1-PDGFB que da como resultado un crecimiento tumoral exagerado.<sup>14</sup>

La extirpación quirúrgica es el tratamiento recomendado por la Red Nacional Integral del Cáncer para el DFSP primario, usando cirugía micrográfica de Mohs o escisión amplia con un margen de 2 cm a la fascia o músculo.<sup>6, 15</sup>

Por su infrecuente presentación nos hemos propuesto presentar el caso de un paciente con esta enfermedad con una revisión de la literatura del tema.

### CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 55 años de fototipo de piel tipo III, sin antecedentes personales relevantes, que consultó por presentar una lesión nodular violácea de 3 x 2,5 cm de diámetro de superficie lisa y brillante con telangiectasias de consistencia firme, indurado, no doloroso al tacto con una base infiltrada localizado en región escapular derecha de crecimiento lento y progresivo de dos años de evolución. (Figura-1) se realiza una biopsia incisional de la lesión que el estudio histopatológico reportó tumor infiltrante de células fusiformes de disposición estoriforme patrón radial, e infiltra el pániculo adiposo con patrón en panal de abeja, característico de dermatofibrosarcoma protuberans. (Figura -2)

Se realizó radiografía y tomografía computarizada para detectar metástasis con resultados dentro de los parámetros normales. Se envió a cirugía plástica donde se extirpó la lesión con un

margen quirúrgico de 2 cm. No se administró tratamiento adyuvante porque los márgenes quirúrgicos fueron negativos. El paciente no presentó complicaciones durante ni después de la operación. Se recomienda seguimiento cada 6 meses.



Figura 1. Dermatofibrosarcoma en región escapular de un hombre adulto

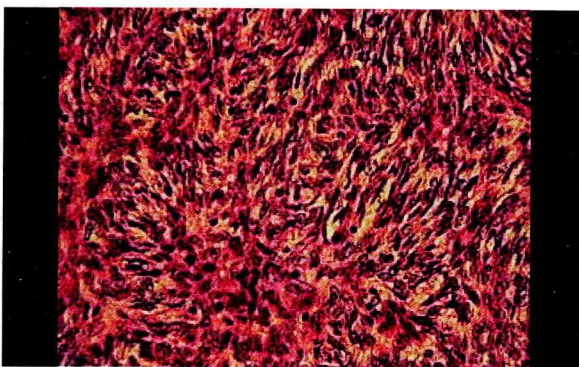


Figura 2. Biopsia de piel con tinción rutinaria de hematoxilina y eosina. Se observan células fusiformes.

### DISCUSIÓN

En el estudio de Parker M. & et al (2020) en grupos de apoyo para pacientes con DFSP, se observó entre sus resultados que los pacientes notaron por primera vez sus lesiones en un periodo de tiempo temprano y solo el 2,3% fue diagnosticado correctamente. <sup>16</sup>

Los resultados demuestran que el personal clínico sin la experticia necesaria suele confundir las características morfológicas con lipomas, quistes benignos, dermatofibromas, cicatrices o queloides. <sup>17, 18</sup> Retrasando su correcto diagnóstico en un periodo de 3 a 5 años. En nuestro caso se sospechó el diagnóstico de DFSP en la primera consulta por sus características clínicas, sexo, edad y ubicación que se confirmó con el estudio histopatológico.

Entre los subtipos histológicos se observa: de células granulares, atrófico, esclerosante o esclerótico pigmentado, mixoide, mioide, fibrosarcomatoso, fibroblastoma de células gigantes o variedad infantil.<sup>5, 19</sup>

Su importancia se da en el estudio de borde y profundidad del DFSP posterior a su resección quirúrgica donde varía según el subtipo histológico, existe una gran recurrencia después de una resección. <sup>9, 11</sup> Se ha reportado transformación fibrosarcomatosa de un DFSP en el 15% de DFSP recurrentes con tamaño superior a 5 cm en comparación con el DFSP primario.<sup>2</sup>

Se pueden realizar inmunohistoquímica y pruebas moleculares que ayudan a confirmar el diagnóstico. 17 En nuestro caso no se realizaron estos exámenes complementarios, se confirmó el diagnóstico clínico con la patología.

Su decisión terapéutica se debe tomar por el tamaño del tumor, la ubicación y la histología, la elección es la cirugía, sin embargo, requiere de personal capacitado y recursos materiales no siempre disponibles en todas las unidades hospitalarias. 6, 4, 5 En los DFSP irrecesables, recurrentes o metástasis, el uso de radiación e imatinib (inhibidor selectivo de la tirosina quinasa) disminuye el tamaño del tumor al actuar como adyuvante en la terapia pre y posoperatoria, en comparación la quimioterapia no ha demostrado ser efectiva.<sup>20</sup>

Existen nuevas terapias farmacológicas emergentes que son los inhibidores multikinasa pazopanib y regorafenib. 16 En nuestro caso no se administró ya que los márgenes quirúrgicos fueron negativos, sin embargo, se recomendaron controles cada seis meses.

### CONCLUSIÓN

El DFSP es un tumor maligno con una baja incidencia por lo que requiere un alto nivel de sospecha clínica basada en la presentación morfológica, edad, sexo, evolución y la ubicación y topografía de esta neoplasia.

El estudio histológico de una biopsia de piel es obligatorio para confirmar el diagnóstico, en caso de incertidumbre se pueden realizar estudios de inmunohistoquímica y estudios citogenéticos. La detección en etapas tempranas nos permite un mejor abordaje terapéutico y su erradicación completa reduciendo la morbilidad y mortalidad del paciente.

### REFERENCIAS

1. Gurz AA., Gumus M. Dermatofibrosarcoma protuberans - a rare, slow growing benign, locally aggressive dermal sarcoma: A case report. *J Pak Med Assoc.* 2019; 69(10):1550-1552.
2. Sabater-Marco V. Fibrosarcomatous Change in a Dermatofibrosarcoma Protuberans: Significance and Implications in the Differential Diagnosis of the Coexpression of S100 Protein and CD34 in Both Components. *Am J Dermatopathol.* 2020; 42(1): 71-74.
3. Chilukuri DS., Premkumar P., Venkitaraman B, et al. Pancreatic metastasis of dermatofibrosarcoma protuberans: a rare case. *BMJ Case Rep.* 2020 Jan 23; 13 (1).
4. Parker M., Funderburg A., James A., Brown R., Caliskan P., Cove L., et al. Perspectives of Patients With Dermatofibrosarcoma Protuberans on Diagnostic Delays, Surgical Outcomes, and Nonprotuberance. *JAMA Netw Open.* 2019; 2(8): e1910413.
5. Zhou X, Sun D, Liu Y, Sun Q, Yuan Z, Luo X, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: our 10-year experience on 80 patients. *J Dermatolog Treat.* 2019; 9: 1-5. doi: 10.1080/09546634.2019.1622629
6. Allen A., Ahn C., Sangüeza O. Dermatofibrosarcoma Protuberans. *Dermatologic Clinics.* 2019; 37 (4): 483-488.

7. De Antoni E., Brambullo T., Pescarini E., et al. Dermatofibrosarcoma Protuberans on Tattooed Skin. *Advances in Skin & Wound Care.* 2020; 33(2): 104-108.

8. Muhammed A., Elnakib E., Nady M. dermatofibrosarcoma of The Breast - Case Report and Review of Literature. *Eur J Breast Health.* 2018; 14 (4): 234-237.

9. Smith H, Lam M, Patel A. First reported case of dermatofibrosarcoma in siblings. *Clin Exp Dermatol.* 2019; 44 (4): 466-467.

10. Li Y, Wang C, Yang K, et al. Clinical features of dermatofibrosarcoma protuberans and risk factors for local recurrence after Mohs micrographic surgery. *Journal of the American Academy of Dermatology. J Am Acad Dermatol.* 2020. 82 (5): 1219-1221. doi: 10.1016/j.jaad.2019.09.034.

11. Essid L., Sassi S., Khelil K., et al. The surgical management of a hypogastric dermatofibrosarcoma protuberans. *Pan African Medical Journal.* 2019; 34: 116. doi:10.11604/pamj.2019.34.116.17740

12. Serra C., Requena C., Alsina M., et al. Sarcomas cutáneos: directrices para el diagnóstico y tratamiento. *Dermatofibrosarcoma protuberans. AEDV.* 2018; 109 (10): 868-877.

13. Añón M., Pico V., Muñoz G. Tumor de Bednar (dermatofibrosarcoma protuberans pigmentado). *AEDV.* 2016; 107 (7): 618-620. DOI: 10.1016/j.adengl.2016.06.017

14. Acar, A., Karaarslan, I., Ozturk, G., et al. Reflectance confocal microscopic findings in a case of huge dermatofibrosarcoma protuberans. *Wiener Medizinische Wochenschrift.* 2020 [citado 20 de marzo de 2020]. Recuperado a partir de: <https://doi.org/10.1007/s10354-020-00737-2>.

15. McGee M.W., Boukhar S.A., Monga V., et al. Dermatofibrosarcoma protuberans - the use of neoadjuvant imatinib for treatment of an uncommon breast malignancy: a case report. *J Med Case Reports.* 2019; 13: 374.

16. Zielonka M., Debatin D., Rütten A., et al. Cerebral metastases of a dermatofibrosarcoma protuberans. *JDDG: Journal Der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft.* 2019 [citado 21 de marzo de 2020]. Recuperado a partir de: <https://doi.org/10.1111/ddg.13992>

17. Wollina U., Langner D., Schönlebe J., et al. Dermatofibrosarcoma Protuberans: Retrospective Single Center Analysis Over 16 Years. *Open Access Maced J Med Sci.* 2018; 6(1): 35-37.

18. Lyu A., Wang Q. Dermatofibrosarcoma protuberans: A clinical analysis. *Oncol Lett.* 2018; 16(2): 1855-1862.

19. Foshee J., Trofymenko O., Zeitouni N. Surgical and Functional Considerations of Dermatofibrosarcoma Protuberans Involving Facial Nerve Danger Zones. *J Clin Aesthet Dermatol.* 2019. 12 (12): 39-43.

20. Fletcher C. *Diagnostic histopathology of tumors.* Third edition. Boston (Massachusetts): Elsevier; 2007. 142-144.

### Correspondencia:

Md. Gibsy Villacís Marriot  
Email: dal1093@hotmail.com