

## **Dermatofibrosarcoma Protuberans. Presentación de un caso**

Dermatofibrosarcoma protuberant. Presentation of a case

MSc. Raidel Aramis Amador García<sup>1\*</sup>  
Dra. Zoraida Caridad López Cueva<sup>1</sup>  
Dr. Otoniel Lorenzo Rivera<sup>1</sup>  
Dr. Oxmany Lantigua Hernández<sup>1</sup>  
Dra. Marielis Cobos López<sup>1</sup>  
MSc. José María González Ortega<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital General Docente Dr. Mario Muñoz Monroy. Matanzas, Cuba.

\* Autor para la correspondencia: [michelfg69@nauta.cu](mailto:michelfg69@nauta.cu)

### **RESUMEN**

El dermatofibrosarcoma protuberante es un raro tumor fibrohistiocitario de la piel y grado intermedio de malignidad. Localmente tiene un comportamiento agresivo, se extiende al tejido celular subcutáneo y músculo subyacente. Su crecimiento es lento e indoloro con una alta frecuencia de recurrencia posterior a la intervención quirúrgica. Se presentó una paciente operada en el Servicio de Cirugía General del "Hospital Universitario Dr. Mario Muñoz Monroy" de Colón, Matanzas. Diagnosticada con dermatofibrosarcoma protuberans se presentó con un tumor de partes blandas, localizado en parrilla costal izquierdo, recidivante sobre una lesión reseca anteriormente hacia 8 meses. El tumor de superficie multinodular e irregular, de aproximadamente 3 a 4 cm de diámetro, presentaba zonas de color azuladas y otras más oscuras con un área enrojecida circundante, consistencia dura, y no adherida a planos profundos. Con el resultado anatomopatológico se ratificó el diagnóstico. Nuevamente se aplicó tratamiento quirúrgico con amplios márgenes libres de tumor. Las metástasis son raras y pocos frecuentes, pero localmente pueden infiltrar, grasa, fascia, músculos y hasta estructuras óseas.

Cuando se presentan ocurren generalmente en pulmón y ganglios linfáticos regionales, en estos casos la supervivencia es muy poca.

**Palabras clave:** tumor de partes blandas; dermatofibrosarcoma protuberans; recurrencia.

## **ABSTRACT**

Dermatofibrosarcoma protuberant (*DFSP*) is a rare fibrohistiocytic skin tumor of intermediate level of malignance. Locally it has an aggressive behavior extending to the subcutaneous cellular tissue and underlying muscle. Its grow is slow and painless with a high recurrence frequency after surgery. The authors present the case of a female patient operated in the Service of General Surgery of the University Hospital "Dr. Mario Muñoz Monroy" of Colon, Matanzas. Diagnosed with dermatofibrosarcoma protuberant, she arrived to the consultation with a tumor of soft tissues located in left rib cage, recidivist on a lesion resected 8 months before. It had a multinodular and irregular surface, of around 3-4 cm diameter, with bluish and dark blue areas and a reddened surrounding area of hard consistence, not adhered to deep planes. The diagnosis was ratified by the neuropathologic result. The surgical treatment was applied again with wide free-tumors margins. Metastases are rare and few frequent, but locally they can infiltrate fat, fascia, muscles and even bone structures. When they present they occur mainly in lung and regional lymphatic ganglia; in these cases survival is scarce.

**Key words:** tumor of soft tissues; dermatofibrosarcoma protuberant; recurrence.

Recibido: 07/03/2017.

Aceptado: 27/02/2019.

## **INTRODUCCIÓN**

El dermatofibrosarcoma protuberante (DFSP) es un tumor fibrohistiocitario de la piel, de grado intermedio de malignidad. Poco frecuente y mucho más infrecuente en la infancia, que se extiende al tejido celular subcutáneo y músculo subyacente. Presenta un crecimiento lento e indoloro. También se denomina dermatofibrosarcoma protuberante de Hoffman y como dermatofibroma recurrente y progresivo de Darier.

Fue descrito por Darier y Ferrand en 1924. Comprende aproximadamente el 1,8 % de todos los sarcomas de partes blandas. Se estima que su incidencia es de 0,8-5 casos por cada millón de personas al año. Generalmente se presenta en los adultos jóvenes.

Para su tratamiento es necesario realizar una extirpación quirúrgica completa del tumor para reducir el riesgo de recidiva por medio de una cirugía convencional, con márgenes de seguridad libres de lesión de más de 3 cm.<sup>(1)</sup>

El dermatofibrosarcoma protuberante (DFSP) tiene un bajo índice de metástasis y un alto grado de recurrencia. Se plantea que las metástasis solo se presentan en un 5 % de los pacientes con este diagnóstico y la mayoría de estas aparecen en aquellos que han tenido varios episodios de recurrencia.<sup>(2)</sup>

Se presentó el caso con el objetivo de exponer el diagnóstico y el tratamiento quirúrgico de un raro tumor de piel.

## **PRESENTACIÓN DEL CASO**

Paciente TCT femenina, mestiza y de 28 años de edad, de procedencia urbana, ama de casa. Antecedentes patológicos de asma bronquial.

Al presentarse en los Servicios de Cirugía General del "Hospital Universitario "Dr. Mario Muñoz Monroy" del municipio de Colón, provincia Matanzas. En el interrogatorio se constató que hacía 8 meses presentó una lesión en la piel a nivel de la parrilla costal izquierda por lo cual fue operada y el resultado que se le informó fue negativo. Refirió que posterior a la operación comenzó a crecer una lesión similar relacionada con la cicatriz anterior. Destacando que el ritmo de crecimiento en esta ocasión era mucho más rápido, así como la extensión que había tomado.

Al examen físico se constató, relacionada con la cicatriz anterior, que sobre la parrilla costal izquierda la presencia de una tumoración de superficie irregular, de aproximadamente 3 a 4 cm de diámetro, indolora, con zonas abultadas de color azulado alternando con otras más oscuras y un tinte rojizo a su alrededor. No había ulceración de la lesión.

Con los datos anteriores se obtuvo en el Departamento de Anatomía Patológica y se constata que la lesión anteriormente reseçada aparece en la biopsia B13-641. Con diagnóstico de tumor miofibroblástico benigno.

Se realizaron los siguientes exámenes complementarios

Rx de tórax: no alteraciones pleuropulmonares.

Ultrasonido abdominal: no alteración.

Electrocardiograma: normal

Exámenes hematológicos: normales

Resultó intervenida quirúrgicamente el 22 de enero de 2014.

Informe operatorio

Se resecó la lesión que afectaba piel y tejido celular subcutáneo subyacente, con márgenes libres de lesión de más de 3 cm. Se incluyó tejido celular subcutáneo, fascia aponeurótica y músculo subyacente hasta la parrilla costal. Cierre con desplazamiento de colgajos para reparar la gran zona extirpada. (Fig.)



**Fig.** Imagen postquirúrgica.

Informe anatomopatológico

IHQ: VIM. Positivo.

CD34: positivo.

Alfa actina: negativo.

Dermina: negativo.

CI50: negativo.

KN2: mayor de 60 %.

(B14-88.

Se diagnosticó dermatofibrosarcoma protuberante.

## DISCUSIÓN

El caso que se presenta corresponde a un dermatofibrosarcoma protuberante recurrente en la piel de la parrilla costal izquierda de una paciente mestiza de 28 años de edad. A pesar de tener un resultado histopatológico anterior de Tumor Miofibroblástico Benigno, los autores de esta revisión opinan que dado el alto índice de recurrencia que presenta este tumor y las características clínicas e histológicas del mismo, son los factores en los cuales se apoyan para confirmar que la lesión actual es la misma que la lesión inicialmente reseca y que ahora es recidivante.

En Estados Unidos esta patología comprende aproximadamente el 1.8 % de todos los sarcomas de tejidos blandos y solo constituyen el 0.1 % de todos los tumores malignos<sup>(3)</sup> y de ellos según Valdivielso, et al. el 6 % se presentan en la infancia.<sup>(4)</sup>

El dermatofibrosarcoma protuberante puede aparecer en cualquier edad, aunque es más frecuente entre los 20 y 40 años, afectando ambos sexos con cierto predominio en el masculino. Las localizaciones más frecuentes son el tronco y la zona proximal de las extremidades, lo que se corresponde con el caso presentado. Alguna literatura que menciona una localización profunda en el retro peritoneo pero generalmente se observa en el tórax y piel de la pared abdominal y las extremidades. Es más raro pero se ha encontrado en la cabeza y el cuello. Otros autores describen una rara presentación en la cara.<sup>(5,6)</sup>

Tiene un crecimiento generalmente lento y no doloroso con presentación inicialmente inespecífica, razones por la que la mayoría de los pacientes le prestan poca atención y acuden tardíamente a consulta. Son tumores no encapsulados con una pseudomembrana compuesta por células en las que alternan benignas y malignas.

La toma ganglionar y las metástasis a distancia no son frecuentes y cuando se presentan se localizan generalmente en el pulmón y la vía que utilizan para hacerlo es la hematógena.<sup>(7)</sup> La enfermedad metastásica en pacientes con DFSP se presenta solo en el 5 % de los casos y cuando esto ocurre se relaciona generalmente con pacientes que han tenido varias recaídas locales de la enfermedad. El pronóstico en estos casos es pobre y la supervivencia no suele ser de más allá de 2 años después del diagnóstico sistémico de la enfermedad.<sup>(8)</sup>

El tratamiento de la enfermedad cuando está localizada es la extirpación quirúrgica amplia, por los métodos convencionales, con unos bordes quirúrgicos libre de lesión de más de 3 cm. La técnica quirúrgica micrográfica de Mohs se ha mencionado como una posible técnica de elección. La primera resección quirúrgica y constatar que existen unos márgenes libres de tumor es de vital importancia, de lo contrario el paciente estará expuesto al riesgo de recurrencia local y en la mayoría de las ocasiones esto sucede de manera incontrolable.<sup>(9)</sup>

En pacientes con lesión localmente avanzada, la opción quirúrgica no debe ser la primera,<sup>(10)</sup> en cuyos casos se debe lograr la quimiorreducción de la lesión con tratamiento oncoespecífico neoadyuvante, no obstante la quimioterapia y la radioterapia no han obtenidos grandes resultados para el control local de la enfermedad.

Clínicamente este tipo de tumor se manifiesta como una placa elevada de color rojo azulada, indurada, sobre la que progresivamente van apareciendo nódulos o protuberancias que confluyen llegando a tener un aspecto pardo rojizo o violeta. La piel puede estar ulcerada o presentar un aspecto atrófico, lo cual se denomina dermatofibroma atrófico.<sup>(11)</sup>

El diagnóstico definitivo se obtiene a través del estudio histopatológico de la lesión tumoral y más recientemente comenzó a realizarse estudio inmunohistoquímico de la lesión lo que da elementos importantes en el pronóstico y seguimiento de los pacientes con dermatofibrosarcoma protuberante.<sup>(12)</sup>

El único tratamiento con intención curativa es el quirúrgico, con amplio margen de escisión. La cirugía micrográfica de Mohs es la técnica de elección por el bajo grado de recidiva cuando se realiza.<sup>(13)</sup> Se reporta un caso multirrecurrente en región periorbital tratado con electroquimioterapia.<sup>(14)</sup>

La primera terapia sistémica introducida en la práctica clínica para el control del dermatofibrosarcoma protuberante fue el imatinib mesylate, el cual es un inhibidor de la tirosinquinasa. Este producto es registrado en el control de varios tumores malignos como es el caso de tumores estromales gastrointestinales (GIST), leucosis mieloide crónica y de los irresecables, recurrentes o metastásicos dermatofibrosarcoma rotuberans.

Se comienza con el uso de esta terapia en este tipo de lesiones después del entendimiento de la patogénesis molecular de la enfermedad. Esta decisión terapéutica debe ser conducida por un equipo multidisciplinario que incluya oncólogos y cirujanos con el objetivo de definir si es posible el comienzo de una

terapia inicial con el objetivo de reducir la extensión de los procedimientos quirúrgicos y su morbilidad asociada tanto cosmética como funcional.<sup>(15)</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Barrios Viera O, Cabrera González J. Dermatofibrosarcoma protuberans. Presentación de un caso. Rev cienc méd habana [Internet]. 2011 [27/02/2017]; 17(2). Disponible en: <http://revcmhabana.sld.cu/index.php/rcmh/article/view/529/html>
2. Sanmartín O, Llombart J B, López-Guerrero A. Dermatofibrosarcoma Protuberans. Actas dermosifiliogr [Internet]. 2007 [citado 27/02/2017]; 98(2): 77-87. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0001731007700194>
3. Kreicher KL, Kurlander DE, Gittleman HR, et al. Incidence and Survival of Primary Dermatofibrosarcoma Protuberans in the United States. Dermatol Surg [Internet]. 2016 [citado 27/02/2017]; 42(Supl 1):24-31. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26730971>
4. Valdivielso Ramos M, Hernanz J. Dermatofibrosarcoma protuberans en la infancia. Actas dermosifiliogr [Internet]. 2012 [citado 27/02/2017]; 103(10):863-73. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0001731012000531>
5. Kumar L, Bhandari V, Singh S, et al. Giant dermatofibrosarcoma protuberans: A rare presentation over face. J Cancer Res Ther [Internet]. 2015 [citado 27/02/2017]; 11(4):1038. Disponible en: [http://www.cancerjournal.net/temp/JCanResTher1141038-5404544\\_150045.pdf](http://www.cancerjournal.net/temp/JCanResTher1141038-5404544_150045.pdf)
6. Lin W, Zhang L, Quan C. Multiple reoperation of recurrent maxillofacial huge dermatofibrosarcoma protuberans. Lin Chung Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi [Internet]. 2015 [citado 27/02/2017]; 29(21):1894-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26930914>
7. Mahajan BB, Sumir K, Singla M. Metastatic dermatofibrosarcoma protuberans: A rare case report from North India. J Cancer Res Ther [Internet]. 2015 [citado 27/02/2017]; 11(3):670. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26458720>
8. Reha J, Katz SC. Dermatofibrosarcoma Protuberans. Surg Clin North Am [Internet]. 2016 [citado 27/02/2017]; 96(5):1031-46. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27542641>
9. Woo KJ, Bang SI, Mun GH, et al. Long-term outcomes of surgical treatment for dermatofibrosarcoma protuberans according to width of gross resection margin. J Plast Reconstr Aesthet Surg [Internet]. 2016 [citado 27/02/2017]; 69(3):395-401. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26646402>

10. Tan YG, Chia CS, Loh WL, et al. Single-institution review of managing dermatofibrosarcoma protuberans. ANZ J Surg [Internet]. 2016 [citado 27/02/2017];86(5):372-6. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26334110>
11. Chen H, Zhou L, Xiong J, Jiang Y, Xu X, Zhang W, et al. Clinicopathological analysis of 14 cases of early stage dermatofibrosarcoma protuberans. Zhonghua Yi Xue Za Zhi [Internet]. 2015 [citado 27/02/2017];95(42):3445-8. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26813136>
12. Abdaljaleel MY, North JP. Sclerosing Dermatofibrosarcoma Protuberans Shows Significant Overlap With Sclerotic Fibroma in Both Routine and Immunohistochemical Analysis: A Potential Diagnostic Pitfall. Am J Dermatopathol [Internet]. 2017 [citado 27/02/2017];39(2):83-8. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28134725>
13. Kim BJ, Kim H, Jin US, Minn KW, Chang H. Wide Local Excision for Dermatofibrosarcoma Protuberans: A Single-Center Series of 90 Patients. Biomed Res Int [Internet]. 2015 [citado 27/02/2017];2015:642549. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26688814>
14. Bonadies A, Elia F, Solivetti FM, et al. Electrochemotherapy of a Multirecurrent Dermatofibrosarcoma Protuberans of the Orbital Margin: A Case Report. Anticancer Res [Internet]. 2015 [citado 27/02/2017];35(11):6121-6. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26504038>
15. Rutkowski P, Debiec Rychter M, Nowecki Z, et al. Treatment of advanced dermatofibrosarcoma protuberans with imatinib mesylate with or without surgical resection. J eur acad dermatol venereol [Internet]. 2011 [citado 27/02/2017];25(3):264-270. Disponible en: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-3083.2010.03774.x/full>

#### **Conflicto de intereses:**

El autor declara que no existen conflictos de intereses.

#### **CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO**

Amador García RA, López Cueva ZC, Lorenzo Rivera O, Lantigua Hernández O, Cobos López M, González Ortega JM. Dermatofibrosarcoma Protuberans. Presentación de un caso. Rev Méd Electrón [Internet]. 2019 Mar-Abr [citado: fecha de acceso];41(2). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/2232/4262>