



# Conducta diagnóstico-terapéutica del dermatofibrosarcoma protuberans en el adulto

## RESUMEN

El dermatofibrosarcoma protuberans es una neoplasia dérmica de origen incierto, quizás mesenquimatoso. Su crecimiento es lento, con facilidad para recidivar a nivel locoregional, pero rara vez da metástasis a distancia (5%). Se comunica el caso de un paciente de 71 años, quien consultó por tener una formación tumoral inguinal derecha de meses de evolución que había aumentado de tamaño de manera progresiva. La tomografía computada mostró una lesión nodular en el tejido graso subcutáneo de la región inguinofemoral derecha, sin lesiones sospechosas de diseminación a distancia. Se decidió la exéresis de la lesión y se objetivó una tumoración supraaponeurótica que no afectaba los planos profundos. La anatomía patológica definitiva fue compatible con el diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans, con cambio esclerótico nodular y el estudio inmunohistoquímico mostró positividad para vimentina y CD34. El dermatofibrosarcoma protuberans es un tumor localmente maligno de crecimiento lento, se asemeja con varias afecciones que pueden aparecer en la misma localización, lo que puede dar pie a tratamientos inadecuados, retrasando el diagnóstico y el tratamiento, de ahí la necesidad de dar a conocer esta estirpe tumoral.

**Palabras clave:** dermatofibrosarcoma, tumor mesenquimal, sarcoma.

## Diagnostic-therapeutic approach of dermatofibrosarcoma protuberans in adults

## ABSTRACT

Dermatofibrosarcoma protuberans is a dermal neoplasm of uncertain origin, probably of mesenchymal origin. It grows slowly with ease at locoregional recur, but rarely gives distant metastases (5%). We report the case of a 71-year-old man who consulted for a right inguinal mass of months of evolution that had increased in size gradually. A CT scan showed a nodular lesion in subcutaneous fat tissue without lesions suspicious of distance dissemination. It was decided the tumor excision, aiming onlay mass that did not affect the deep planes. The final pathology was consistent with the diagnosis of dermatofibrosarcoma protuberans with nodular sclerotic changes and immunohistochemical study showed positivity for vimentin and CD34. Dermatofibrosarcoma protuberans is a locally malignant tumor of slow growth, and resembles with various pathologies that can develop in the same location, which can lead to making inappropriate treatments, delaying diagnosis and treatment, therefore, the need to raise awareness of this tumor type.

**Key words:** dermatofibrosarcoma, mesenchymal tumor, sarcoma.

Esther Pilar García-Santos<sup>1</sup>  
Susana Sánchez-García<sup>1</sup>  
Ana Alberca-Páramo<sup>1</sup>  
Jesús Martín-Fernández<sup>1</sup>  
Fernanda Relea-Calatayud<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Servicio de Cirugía General y de Aparato Digestivo.

<sup>2</sup> Servicio de Anatomía Patológica.

Hospital General Universitario de Ciudad Real,  
España.

Recibido: 27 de enero 2014

Aceptado: 17 de abril 2014

**Correspondencia:** Dra. Esther Pilar García Santos  
Hospital General Universitario de Ciudad Real  
Obispo Rafael Torija s/n  
13005 Ciudad Real, España  
esther\_garcia\_santos@hotmail.com

## Este artículo debe citarse como

García-Santos EP, Sánchez-García S, Alberca-Páramo A, Martín-Fernández J, Relea-Calatayud F. Conducta diagnóstico-terapéutica del dermatofibrosarcoma protuberans en el adulto. Med Int Méx 2014;30:613-617.

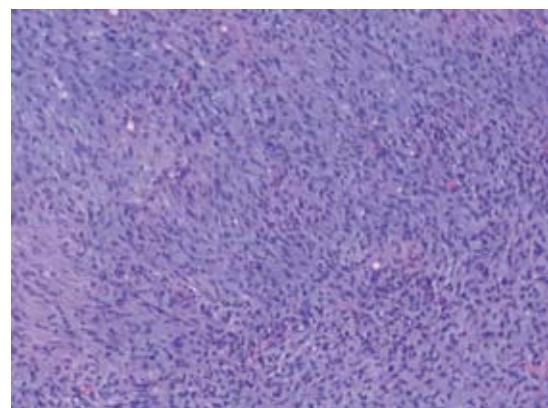
## ANTECEDENTES

El dermatofibrosarcoma protuberans es una neoplasia dérmica de origen incierto, de probable origen mesenquimatoso. Su crecimiento es lento con facilidad para recidivar a nivel locorregional, pero rara vez da metástasis a distancia (5%).<sup>1</sup> Comunicamos el caso de un varón que consultó por una lesión asintomática de meses de evolución.

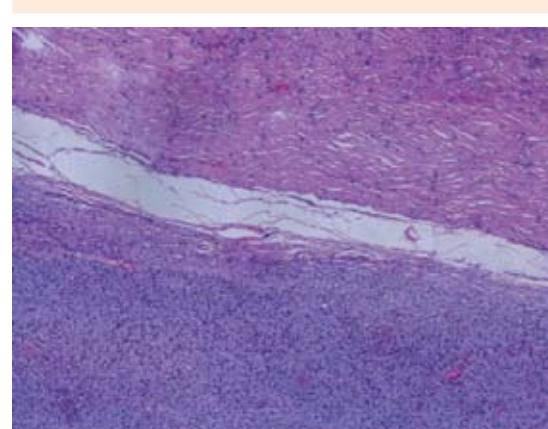
## CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 71 años de edad con antecedentes de melanoma Clark 4 en el dorso intervenido hacía 11 años y actualmente en remisión completa, que consultó por una masa inguinal derecha de meses de evolución que había aumentado de tamaño de manera progresiva. En la exploración física se apreció una masa granulomatosa y ulcerada de 5 cm de diámetro, adherida a planos profundos en el trígono de Scarpa. La tomografía computada evidenció una lesión nodular en tejido graso subcutáneo de la región inguinofemoral derecha sin lesiones sospechosas de diseminación a distancia.

Se procedió a la exéresis de la lesión, objetivando una masa supraaponeurótica que no afectaba los planos profundos. El informe definitivo de anatomía patológica fue de una neoplasia fusocelular de patrón estoriforme con bordes mal definidos con infiltración de la dermis y en profundidad en el tejido celular subcutáneo (Figura 1). De manera adyacente había otro nódulo compuesto por células fusiformes con escasa atipia citológica inmersas en un estroma densamente colagenizado. El estudio inmunohistoquímico de la lesión fue similar en ambas áreas del tumor: positividad para vimentina y CD34 (Figuras 2 y 3) y negatividad para S-100, melan-A, HMB-45, actina muscular lisa específica, desmina, caldesmon y factor VIII. También hubo positividad focal para CD68 y el índice proliferativo Ki-67 fue de 5% en ambas áreas.

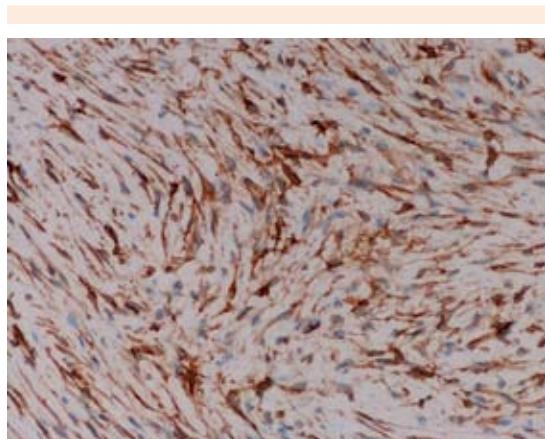


**Figura 1.** Área de alta celularidad correspondiente a dermatofibrosarcoma protuberans (hematoxilina-eosina x 20).



**Figura 2.** Zona de transición de un nódulo hipocelular colagenizado y un área de dermatofibrosarcoma protuberans con mayor celularidad. Se objetivan células puntiformes y un patrón estoriforme (hematoxilina-eosina x 10).

Todo ello fue compatible con el diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans con cambio esclerótico nodular T2aN0M0, grado I (estadio IB). El borde profundo se encontraba cercano al límite de resección tumoral y se decidió completar la ampliación de los márgenes perilesionales y dar tratamiento coadyuvante con radioterapia.



**Figura 3.** Tinción inmunohistoquímica positiva para CD34.

Actualmente, 15 meses después de la intervención quirúrgica, el paciente está asintomático y sin signos de recidiva de la enfermedad.

## DISCUSIÓN

El dermatofibrosarcoma protuberans, también conocido como tumor de Darier-Ferrand, forma parte de una estirpe mesenquimatosa poco frecuente descrita por primera vez en 1924, representa menos de 0.1% de todos los tumores malignos. Su incidencia se estima en 0.8 a 5 casos por millón de personas al año.<sup>1</sup>

Los adultos entre la segunda y quinta décadas son los más comúnmente afectados, aunque existe algún caso en la bibliografía de aparición en la infancia.

Si bien afecta a todas las razas, parece que hay cierta predilección por la raza negra y por el sexo masculino en una proporción 5:4.<sup>2</sup>

La etiopatogenia del dermatofibrosarcoma protuberans es en la actualidad un tema controvertido. No se ha encontrado predisposición familiar que se relacione con su aparición. Sin

embargo, estudios citogenéticos sí han demostrado que más de 90% de los pacientes poseen una traslocación recíproca t(17;22) (q22;q13), lo que desencadena la regulación del factor de crecimiento derivado de plaquetas que actúa como potente mitógeno y factor de crecimiento para las células del tejido conectivo.<sup>3</sup>

Los investigadores han postulado que esta entidad deriva de una célula mesenquimal indiferenciada. El factor que desencadena la aparición del tumor aún no se conoce. Se han descrito en la bibliografía factores traumáticos, como picadura de insecto, quemadura previa, cicatriz quirúrgica o una vacuna.<sup>4</sup>

En términos histológicos se distingue por la proliferación de células fusiformes dispuestas en un patrón arremolinado típico en “rueda de carro” alrededor del tejido colágeno. Se ha relacionado con el grupo de los tumores fibrohistiocitarios.

Su origen histiocitario está fundamentado en que su arquitectura estoriforme se asemeja al histiocitoma fibroso benigno y maligno. Las células tumorales que crecen en cultivos muestran rasgos típicos de histiocitos como proyecciones ameboideas o pseudópodos cortos y la inmunohistoquímica del dermatofibrosarcoma protuberans es positiva a enzimas típicas del histiocito, como la alfa-1 antitripsina, ferritina y lisosomas.

Los datos que apoyan el origen fibroblástico son: el predominio de células fusiformes que contienen retículo endoplásmico rugoso con síntesis activa de colágeno; por inmunohistoquímica se observa una reacción positiva a vimentina y negativa a la proteína S-100, enolasa específica, antígeno Leu 7 (que apoyaría el origen neural), lisosima, alfa-1 antitripsina.

El origen neural del dermatofibroma protuberans se apoya en la expresión inmunohistoquímica del antígeno CD34, que está presente en los

tumores de origen neural, pero no en los fibrohistiocíticos.<sup>1,5</sup>

El dermatofibroma se localiza en el tronco en 50 a 60%, le siguen en frecuencia la parte proximal de las extremidades superiores (20 a 30%), la cabeza y el cuello (10 a 15%) y el cuero cabelludo (5%); la manifestación en regiones acras es muy infrecuente.<sup>6</sup>

Se manifiesta como un tumor solitario, bien delimitado, de superficie lisa y generalmente multilobulado. Su aspecto es nacarado y su consistencia firme.

El tamaño del tumor es variable, se han descrito en la bibliografía lesiones de incluso 20 cm de diámetro. El tumor suele fijarse a planos superficiales; sin embargo, en tumores extensos llega a invadir la fascia, el músculo y el hueso.<sup>7</sup>

Inicialmente, el dermatofibrosarcoma protuberans aparece como una placa indurada, asintomática durante su fase de crecimiento lento que dura meses o incluso años. Al entrar a la fase de crecimiento rápido aparecen nódulos que le proporcionan un aspecto protuberante y en 10 a 25% puede producir síntomas, como dolor o hiperestesias, así como úlcera y sangrado.<sup>8</sup>

El diagnóstico diferencial debe hacerse con entidades que poseen un aspecto, localización o comportamiento clínico similar, como: esclerodermia, cicatriz queloide, dermatofibroma, dermatomiofibroma, hidradenoma nodular, sarcoma de Kaposi, melanoma maligno, leiomiosarcoma subcutáneo, schwannoma benigno, fibromatosis, fibrosarcoma fibroblástico, tumores metastásicos, carcinoma basocelular esclerodermiforme, lipoma, quiste sebáceo, sarcoidosis, linfoma, neurofibroma y otros sarcomas.

También debe hacerse diagnóstico diferencial desde el punto de vista histológico con entida-

des similares, como el fibroma, fibrosarcoma, dermatofibroma, histiocitoma fibroso maligno, fibroxantoma atípico y xantoma tuberoso.<sup>1</sup>

La intervención quirúrgica es el tratamiento de elección. Se recomienda la cirugía micrográfica de Mohs con la finalidad de preservar la mayor cantidad de tejido sano y, al mismo tiempo, obtener un alto porcentaje de curación. Se requiere la extirpación en bloque alcanzando la fascia profunda, con lo que se consigue un margen alrededor de la lesión de 2.5 a 5 cm. De rutina no se recomienda la linfadenectomía profiláctica debido a que el tumor rara vez produce metástasis (5% de los casos).<sup>9</sup>

La radioterapia se recomienda como tratamiento coadyuvante, especialmente en los casos en los que no se ha realizado la resección completa o se sospechan restos microscópicos en el lecho quirúrgico.

La quimioterapia no desempeña ningún papel significativo en el tratamiento del dermatofibrosarcoma y, por tanto, debe valorarse de manera individualizada en cada paciente; por lo general, se reserva para dermatofibrosarcomas protuberantes metastásicos.<sup>10</sup>

El desarrollo del mesilato de imatinib, potente inhibidor selectivo del receptor B del factor de crecimiento derivado de plaquetas, ha supuesto un gran avance en pacientes con lesiones irresecables y metástasis no susceptibles de ser operadas.

La evolución es crónica. Las células del tumor se extienden profundamente hacia la fascia y el músculo, y lateralmente se observan proyecciones semejantes al colágeno, por lo que es difícil diferenciar el límite del tumor desde el punto de vista clínico e histológico. Por ello, cabe la posibilidad de hacer resecciones inadecuadas, lo que da lugar a recidivas de la lesión. En la bibliografía se ha descrito una



tasa de recurrencia de 60% después de una escisión quirúrgica normal y de 23% después de una escisión amplia con márgenes de más de 4 cm. La tasa de recurrencia después de la cirugía micrográfica de Mohs es de 2.4%. La localización con mayor tasa es en la cabeza y el cuello, que varía de 50 a 75%.<sup>11</sup>

Por lo general, las recurrencias se observan después de tres años de la extirpación incluso en 50% de los pacientes. El 1% de los pacientes sufre metástasis linfáticas y aproximadamente 4% tiene metástasis a distancia por vía hematogena, el pulmón, el cerebro y el hueso son los órganos afectados en orden de frecuencia.<sup>12</sup>

El componente fibroblástico se ha relacionado con agresividad local, mientras que los de predominio histiocitario son más propensos a diseminar a distancia.

Por ello, el seguimiento incluye la exploración física anual de por vida. Las pruebas de imagen se reservan para pacientes con hallazgos patológicos en esa exploración.

## CONCLUSIÓN

El dermatofibrosarcoma protuberans es un tumor localmente maligno de crecimiento lento, se asemeja con varias afecciones que pueden aparecer en la misma localización, lo que puede dar pie a tratamientos inadecuados, retrasando el diagnóstico y el tratamiento; de ahí la necesidad de dar a conocer esta estirpe tumoral.

## REFERENCIAS

1. Cabanillas M, Labandeira J, Toribio J. Casos para el diagnóstico. Tumor en espalda. Dermatofibrosarcoma protuberans. Actas Dermosifiliogr 2005;96:623-625.
2. Bowne WB, Antonescu CR, Leung DH, Katz SC, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: A clinicopathologic analysis of patients treated and followed at a single institution. Cancer 2000;88:2711-2720.
3. McArthur GA. Dermatofibrosarcoma protuberans: a surgical disease with a molecular savior. Curr Opin Oncol 2006;18:341-346.
4. Bednar B. Storiform neurofibromas of the skin, pigmented and nonpigmented. Cancer 1957;10:368-376.
5. Abbott JJ, Oliveira AM, Nascimento AG. The prognostic significance of fibrosarcomatous transformation in dermatofibrosarcoma protuberans. Am J Surg Pathol 2006;30:436-443.
6. Kerob D, Pedeutour F, Leboeuf C, Verola O, et al. Value of cytogenetic analysis in the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. J Clin Oncol 2008;26:1757-1759.
7. Aiba S, Tabata N, Ishii H, Ootani H, Tagami H. Dermatofibrosarcoma protuberans is a unique fibrohistiocytic tumour expressing CD34. Br J Dermatol 1992;127:79-84.
8. Lee SJ, Mahoney MC, Shaughnessy E. Dermatofibrosarcoma protuberans of the breast: imaging features and review of the literature. Am J Roentgenol 2009;193:W64.
9. Gloster HM Jr, Harris KR, Roenigk RK. A comparison between Mohs micrographic surgery and wide surgical excision for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. J Am Acad Dermatol 1996;35:82-87.
10. Foroozan M, Sei JF, Amini M, Beauchet A, Saiag P. Efficacy of Mohs micrographic surgery for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans: systematic review. Arch Dermatol 2012;9:1055-1063.
11. Rutkowski P, Van Glabbeke M, Rankin CJ, Ruka W, et al. Imatinib mesylate in advanced dermatofibrosarcoma protuberans: pooled analysis of two phase II clinical trials. J Clin Oncol 2010;28:1772-1779.
12. Hattori H. Nodular sclerotic change in dermatofibrosarcoma protuberans: a potential diagnostic problem. Br J Dermatol 2003;148:357-360.