

Dermatofibrosarcoma protuberans en cara: reporte de caso y revisión de la literatura

Facial dermatofibrosarcoma protuberans: a case report and review

Jabes Israel Basaldúa Ibarra,¹ Omar Eduardo González Vega,² Sylvia Huerta Soto³ y Bertha Alicia Rojas Quintero⁴

¹ Médico cirujano, Hospital General de Zona Núm. 13, IMSS, Matamoros, Tamaulipas

² Médico residente de primer año, Cirugía Oncológica, Hospital de Oncología, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS

³ Médica adscrita, Servicio de Dermatología, Hospital General de Zona Núm. 13, IMSS, Matamoros, Tamaulipas

⁴ Médica cirujana, Hospital y Centro de Especialidades Médico-Quirúrgicas (CEMQ), Matamoros, Tamaulipas

RESUMEN

El dermatofibrosarcoma protuberans es un tumor mesenquimatoso de la dermis infrecuente, de crecimiento lento y que se caracteriza por una invasión local agresiva y una alta tasa de recurrencia. Estas lesiones ocurren principalmente en el tronco y en las extremidades proximales; no obstante, entre 10 y 15% se puede manifestar en la cabeza y el cuello, donde suelen afectar la piel cabelluda, el cuello, la frente o las mejillas. Exponemos el caso de una mujer de 28 años, con una lesión exofítica en la región mandibular derecha de ocho meses de evolución. Después de la evaluación clínica e imagenológica, se estableció el diagnóstico de probable hemangioma vs. tumor de tejidos blandos, y fue sometida a una exéresis quirúrgica para la resección del tumor. Los estudios histopatológicos posquirúrgicos relevaron el diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans. Se obtuvo una resección completa del tumor y la paciente se encuentra en vigilancia activa en el Servicio de Cirugía Oncológica. A pesar de su baja frecuencia, es importante mantener un alto nivel de sospecha. Debido a su propensión a la recurrencia local, es necesaria una vigilancia estrecha a largo plazo por el Servicio de Cirugía Oncológica.

PALABRAS CLAVE: dermatofibrosarcoma protuberans, sarcoma de tejidos blandos, tumor fibrohistiocítico maligno.

Introducción

El dermatofibrosarcoma protuberans es un tumor fibrohistiocítico maligno cutáneo infrecuente, que representa menos de 2% de los sarcomas de tejidos blandos en todo el mundo.^{1,31-50}

La neoplasia usualmente presenta una malignidad de grado intermedio a bajo, con una alta propensión a la in-

ABSTRACT

Dermatofibrosarcoma protuberans is an unusual, slow-growing mesenchymal tumor of the dermis characterized by aggressive local invasion and a high recurrence rate. This tumor occurs mainly on the trunk and proximal extremities; though, between 10 and 15% can affect: the scalp, neck, forehead, or cheeks. We report a 28-year-old woman, with an exophytic lesion in the right mandibular region of eight months of evolution. After clinical and imaging evaluation, the diagnosis of probable hemangioma vs. soft tissue tumor was established, and she underwent surgical excision. Post-surgical histopathological studies revealed dermatofibrosarcoma protuberans. A complete resection of the tumor was obtained, and the patient is under active surveillance by the oncological surgery service. Despite its low frequency, it is important to maintain a high level of suspicion. Due to its propensity for local recurrence, close long-term monitoring is necessary.

KEYWORDS: dermatofibrosarcoma protuberans, soft tissue sarcoma, malignant fibrohistiocytic tumor.

filtración local, además de que tiene una elevada tasa de recurrencia local después de la escisión quirúrgica.^{2,3} La metástasis es excepcional; no obstante, la mayoría de los pacientes que llegan a ésta tienen un pronóstico significativamente peor.⁴

La presentación clínica típica es una placa o masa nodular firme, violeta, marrón-rojiza o rosada que gradual-

CORRESPONDENCIA

Dr. Jabes Israel Basaldúa Ibarra ■ jabisbarra@gmail.com ■ Teléfono: 86 8153 0417
Primera y González núm. 1105, Col. Zona Centro, C.P. 87300, Matamoros, Tamaulipas

mente aumenta de tamaño.⁵ Surge en la dermis como una masa firme de crecimiento lento y tiene una tendencia única a formar nódulos protuberantes.⁶ En general el tumor se asemeja a un queloide y también se puede manifestar como una lesión atrófica, similar a la esclerodermia circunscrita.⁷

Si no se lleva a cabo un manejo terapéutico, las lesiones pueden evolucionar a nódulos ulcerativos o hemorrágicos.⁸ Asimismo, su topografía involucra diversas superficies corporales, principalmente el tronco, seguido de las extremidades y, con menos frecuencia, en la cabeza y el cuello.⁹ Hasta la fecha no se han identificado una etiología o factores de riesgo definitivos.^{2,10, 11}

En el presente artículo describimos un caso de dermatofibrosarcoma protuberans en la cara en una mujer adulta joven, así como su abordaje y manejo.

Caso clínico

Reportamos el caso de una mujer de 28 años, originaria de Matamoros, Tamaulipas, México, sin antecedentes patológicos para la dermatosis. Acudió al Servicio de Urgencias de un hospital de segundo nivel de atención con una dermatosis localizada en la región mandibular derecha, caracterizada por un tumor mal delimitado, de aproximadamente 6 × 5 cm de diámetro, eritematoso, de superficie tensa, firme y doloroso a la palpación (figura 1).

En el interrogatorio directo la paciente comentó que su padecimiento tenía ocho meses de evolución, que inició como una placa eritematosa de crecimiento rápido (figura 2). En la primera evaluación por ultrasonografía se integró el diagnóstico de nódulo subcutáneo abscedado, y se le realizó un aspirado del que se obtuvo material serohemático. Luego del procedimiento se administraron múltiples ciclos de antibióticos y antiinflamatorios sistémicos, sin mejoría. Asimismo, la paciente refirió un crecimiento rápido y progresivo de la lesión durante las siguientes semanas.

Posteriormente, un segundo ultrasonido evidenció un tumor de tejidos blandos altamente vascularizado, con inflamación, por encima del hueso maxilar. A continuación, se realizó una tomografía computarizada de cráneo, cabeza y cuello, simple y con contraste, en donde se integró el diagnóstico de hemangioma localizado en el tejido subcutáneo, sobre el ángulo del maxilar inferior derecho, de 5 × 4.8 cm, sin evidencia de que infiltrara al tejido óseo, muscular ni glándulas salivales (figura 3). Asimismo, los parámetros bioquímicos, de citometría hemática, de funcionamiento hepático y el examen general de orina se encontraron dentro de los rangos normales.

La paciente fue enviada al Servicio de Cirugía General para la resección del tumor con diagnóstico de probable hemangioma frente a un tumor de tejidos blandos.



Figura 1. Dermatofibrosarcoma de crecimiento rápido.

Consecutivamente, el diagnóstico histopatológico reveló un tumor subepidérmico formado por células fusiformes, con núcleos ovoideos alargados, irregulares, hipercromáticos, con mitosis atípicas, dispuestas en rehiletes y haces, en patrón sólido, rodeadas de escasa colágena, sin daño en la epidermis, compatible con dermatofibrosarcoma protuberans de bajo grado de diferenciación (figura 4). En la inmunohistoquímica también se identificó que la proliferación tumoral fue positiva para CD34.

Se obtuvo una resección completa del tumor, con una evaluación histopatológica que evidenció bordes quirúrgicos libres de más de 2 cm, por lo que la paciente fue referida al Servicio de Cirugía Oncológica, donde se indicó seguimiento y vigilancia tomográfica y con resonancia magnética cada seis meses. Actualmente la paciente se encuentra sin evidencia de recurrencia local o a distancia.

Discusión

El dermatofibrosarcoma protuberans es un tipo de neoplasia mesenquimal infrecuente, con un potencial de malignidad bajo que se desarrolla principalmente en la dermis,¹² se caracteriza por un crecimiento lento, invasión agresiva del tejido local y altas tasas de recurrencia después de la cirugía; sin embargo, raramente hace metástasis.²

El dermatofibrosarcoma protuberans afecta a adultos en la tercera o cuarta décadas de la vida y, excepcionalmente, a niños,¹² como en el caso descrito. El tronco y las extremidades son los sitios afectados con mayor frecuencia, mientras que el daño de la cabeza y el cuello es poco común.¹³

En la cabeza y el cuello el dermatofibrosarcoma protuberans se observa sobre todo como una tumefacción firme y solitaria de la piel, rara vez multinodular.¹⁴ Asimismo, en los primeros estadios se manifiesta como un nódulo indurado que luego evoluciona de una placa irregular de color violáceo a marrón-rojizo (figura 2) a un tumor de varios centímetros de diámetro fijado a la dermis (figura 1). Suele ser asintomático y es posible observar telangiectasias en la superficie.¹⁵

En la literatura, las descripciones imagenológicas son escasas, probablemente como consecuencia de que la mayoría de las lesiones se someten a resección antes de obtener las imágenes. De esta manera, no es infrecuente que los hallazgos de imagen puedan confundirse con lesiones más comunes, como el hemangioma.¹⁶

Pérez y colaboradores describieron el caso de un dermatofibrosarcoma protuberans en la mejilla izquierda de un hombre de 30 años, y describieron los hallazgos tomográficos como una tumoración vascularizada, sin compromiso de mucosas ni linfadenomegalia,¹⁵ similar a lo reportado en nuestra paciente (figura 3).



Figura 2. Lesión inicial del dermatofibrosarcoma.

A pesar de lo anterior, la evaluación imagenológica prequirúrgica, en particular con tomografía computarizada o resonancia magnética, puede mostrar rasgos característicos y demostrar la extensión completa.¹⁷ Asimismo, aunque inespecíficas, las imágenes tomográficas generalmente muestran la presencia de un realce de intermedio a alto en el contraste de una masa de tejido blando homogénea bien definida.¹⁸

En el caso que exponemos, el diagnóstico se realizó mediante biopsia de la dermis y el tejido celular subcutáneo.



Figura 3. TAC de cráneo que muestra un hemangioma localizado.

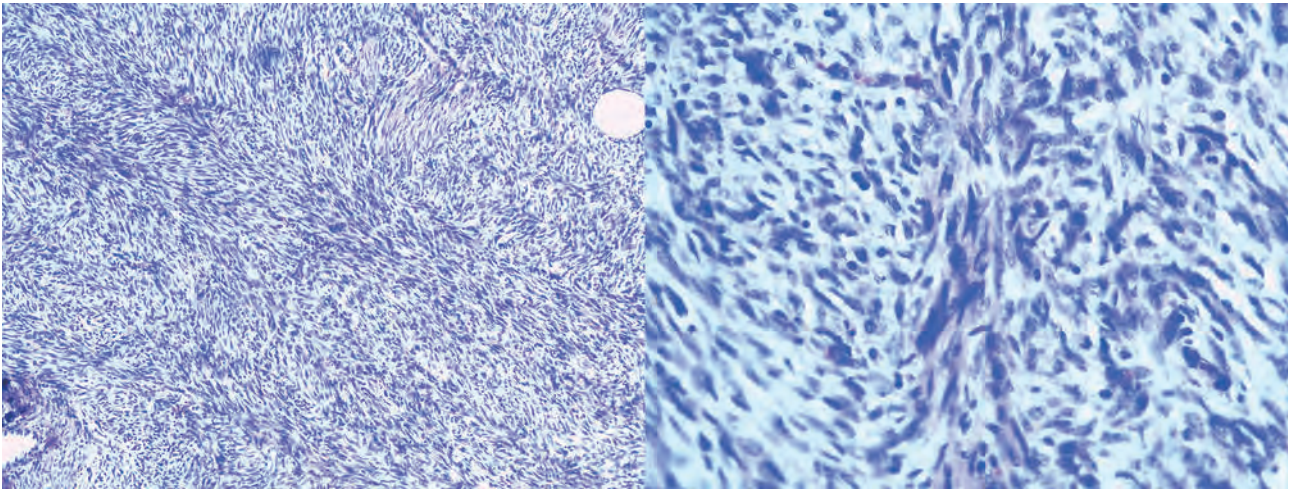


Figura 4. Tumor de células fusiformes, núcleos ovoides, hiper cromáticos, con mitosis atípicas, dispuestas en rehiletos y haces, en patrón sólido, compatible con dermatofibrosarcoma protuberans de bajo grado.

neo: en el examen microscópico se observó el tumor poco delimitado, que infiltraba a la dermis y al tejido subcutáneo, además se pudieron advertir células fusiformes con un núcleo alargado y colágeno intracelular (figura 4).

Desde el punto de vista histológico, el tumor aparece como una masa no encapsulada que se asemeja a un fibrosarcoma diferenciado con un patrón característico en “rueda de carro”, de haces fibrosos hiper celulares con proyecciones en forma de dedos hacia los tejidos subcutáneos y fasciales adyacentes. También pueden estar presentes numerosas figuras mitóticas con núcleos atípicos leves (figura 4).¹⁹ La actividad mitótica de estas células es baja, lo que explica su crecimiento lento.²⁰ De igual manera, alrededor de 90% de los casos de dermatofibrosarcoma protuberans muestran una reacción positiva a CD34 en la inmunohistoquímica.²¹

La principal opción de tratamiento es la cirugía; sin embargo, su tasa de recurrencia es alta (hasta 60%), por lo que las guías actuales recomiendan que la escisión tenga una extensión de al menos 3 cm más allá de los márgenes (cirugía de márgenes amplios), con el fin de evitar la recurrencia.²²

Para los tumores ubicados en áreas anatómicamente sensibles, como la cabeza y el cuello, se aconseja el uso de técnicas de conservación de tejido, como la cirugía micrográfica de Mohs, ya que la escisión local amplia puede no ser factible en estos sitios.³ Asimismo, se considera un tumor radiosensible, por lo que la radioterapia podría ser de utilidad en tumores de gran tamaño antes de la cirugía o en aquéllos con márgenes de resección afectados.²³

Hasta ahora no se han publicado datos con respecto al seguimiento estandarizado de pacientes con dermato-

fibrosarcoma protuberans. El seguimiento está dirigido principalmente a la detección temprana de recurrencias locales o metástasis en los ganglios linfáticos. Para ello, se recomienda que los pacientes sean evaluados clínicamente cada seis meses durante, al menos, cinco años y, a partir de entonces, intervalos anuales hasta el décimo año después de la cirugía.²⁴

A pesar de su baja frecuencia, es importante mantener un alto nivel de sospecha y evaluar histológicamente las potenciales lesiones malignas. Debido a su propensión a la recurrencia local, es necesaria una vigilancia estrecha a largo plazo en el Servicio de Cirugía Oncológica.

Conclusión

El dermatofibrosarcoma protuberans es un tumor fibrohistiocítico maligno poco frecuente en la población general. La ausencia de factores de riesgo definitivos, la falta de una sintomatología específica o sugerente, una localización inusual (en la cara), una evaluación imagenológica en donde se asumió un diagnóstico diferencial más probable (absceso o hemangioma), el establecimiento de una baja sospecha de malignidad y el diferimiento del estudio histopatológico se identificaron como las principales limitantes para el diagnóstico y manejo en este caso. Con lo anterior, los médicos clínicos que puedan encontrarse con estos potenciales escenarios deben adoptar un alto índice de sospecha, debido a que el diagnóstico temprano brinda la mejor posibilidad de una resección quirúrgica exitosa con un margen adecuado y, cuando sea necesario, se pueden ofrecer opciones reconstructivas, como injertos de piel y colgajos, en caso de defectos más grandes.

Agradecimiento

Nuestro sincero agradecimiento a los médicos anatomopatólogos Jesús Javier Cisneros Sandoval y Jorge Armando Castelán Pedraza, adscritos a los servicios correspondientes del Hospital y Centro de Especialidades Médico-Quirúrgicas (CEMQ) de Matamoros, Tamaulipas, y del Hospital de Oncología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, del Instituto Mexicano del Seguro Social, respectivamente, por facilitarnos la descripción técnica y las microfotografías de la evaluación histopatológica del caso.

BIBLIOGRAFÍA

- Huis IT, Veld EA, Grünhagen DJ, Van Coevorden F, Smith MJ, Van Akkooi AC, Wouters MW *et al*, Adequate surgical margins for dermatofibrosarcoma protuberans: a multi-centre analysis, *Eur J Surg Oncol* 2021; 47:436-42. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.ejso.2020.06.022>.
- Benoit A, Aycok J, Milam D y Brown M, Dermatofibrosarcoma protuberans of the forehead with extensive subclinical spread, *Dermatologic Surg* 2016; 42:261-4.
- Chappell AG, Doe SC, Worley B, Yoo SS, Gerami P, Alam M *et al*, Multidisciplinary surgical treatment approach for dermatofibrosarcoma protuberans: an update, *Arch Dermatol Res* 2021; 313:367-72. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00403-020-02124-8>.
- Trofymenko O, Bordeaux JS y Zeitouni NC, Survival in patients with primary dermatofibrosarcoma protuberans: National Cancer Database analysis, *J Am Acad Dermatol* 2018; 78:1125-34. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2017.11.030>.
- Nakamura T, Kawai A, Asanuma K, Hagi T y Sudo A, Clinical outcome of dermatofibrosarcoma protuberance. Report from the bone and soft tissue tumor (BSTT) registry in Japan, *In Vivo (Brooklyn)* 2021; 35:611-5.
- Mori S, Di Monta G, Marone U, Chiofalo MG y Caracò C, Half forehead reconstruction with a single rotational scalp flap for dermatofibrosarcoma protuberans treatment, *World J Surg Oncol* 2012; 10:1-6.
- Perazzoli S, Bonamigo RR, Heck R y Cartell A, Tumor in the plantar region: dermatofibrosarcoma protuberans in an infrequent topography, *An Bras Dermatol* 2020; 95:728-30. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.abd.2020.05.002>.
- Natali S, Borelli C y Shogan P, Dermatofibrosarcoma protuberans, *J Am Osteopath Assoc* 2020; 120:362. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32337571>.
- Li Y, Liang J, Xu X, Jiang X, Wang C, Chen S *et al*, Clinicopathological features of fibrosarcomatous dermatofibrosarcoma protuberans and the construction of a back-propagation neural network recognition model, *Orphanet J Rare Dis* 2021; 16:1-9.
- Thway K, Noujaim J, Jones RL y Fisher C, Dermatofibrosarcoma protuberans: pathology, genetics, and potential therapeutic strategies, *Ann Diagn Pathol* 2016; 25:64-71. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.anndiagpath.2016.09.013>.
- Triki A, Aloui M, Ghaleb M, Jbir I, Naceur B, Hassouna JB *et al*, Giant Darier-Ferrand dermatofibrosarcoma protuberans of the abdomen and pelvis: a case report, *J Med Case Rep* 2021; 15:120. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s13256-021-02687-8>.
- Malhotra B y Schuetze SM, Dermatofibrosarcoma protuberans treatment with platelet-derived growth factor receptor inhibitor: a review of clinical trial results, *Curr Opin Oncol* 2012; 24:419-24.
- Criscione VD y Weinstock MA, Descriptive epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans in the United States, 1973 to 2002, *J Am Acad Dermatol* 2007; 56:968-73.
- Vandeweyer E, Seyeidi JV y Deraemaeker R, Dermatofibrosarcoma protuberans of the upper lip: an overview and a case report, *Eur J Surg Oncol* 1997; 23:275-7.
- Pérez GC, Arias C, Luna P, Sorín I y Mazzuocolo LD, A challenging giant dermatofibrosarcoma protuberans on the face, *Case Rep Dermatol Med* 2016; 2016: 5926307. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27437151>.
- Tsai YJ, Lin PY, Chew KY y Chiang YC, Dermatofibrosarcoma protuberans in children and adolescents: clinical presentation, histology, treatment, and review of the literature, *J Plast Reconstr Aesthetic Surg* 2014; 67:1222-9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjps.2014.05.031>.
- Al Barwani AS, Taif S, Al Mazrouai RA, Al Muzahmi KS y Alrawi A, Dermatofibrosarcoma protuberans: insights into a rare soft tissue tumor, *J Clin Imaging Sci* 2016; 6.
- Effiom OA, Olojede ACO, Akinde OR, Olowuyi AB, Amoo AT y Arotiba GT, Dermatofibrosarcoma protuberans: clinicopathologic presentation in Nigerians, *Pan Afr Med J* 2018; 31:1-7.
- Khachemoune A, Barkoe D, Braun M y Davison SP, Dermatofibrosarcoma protuberans of the forehead and scalp with involvement of the outer calvarial plate: multistaged repair with the use of skin expanders, *Dermatologic Surg* 2005; 31:115-9.
- Llombart B, Serra C, Requena C, Alsina M, Morgado-Carrasco D, Través V *et al*, Guidelines for diagnosis and treatment of cutaneous sarcomas: dermatofibrosarcoma protuberans, *Actas Dermosifiliogr* 2018; 109:868-77.
- Llombart B, Serra-Guillén C, Monteagudo C, López Guerrero JA y Sanmartín O, Dermatofibrosarcoma protuberans: a comprehensive review and update on diagnosis and management, *Semin Diagn Pathol* 2013; 30:13-28. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1053/j.semdp.2012.01.002>.
- Steele L, Mitchell C, Sharma S y Keohane SG, Primary scalp dermatofibrosarcoma protuberans with periosteal involvement, *Clin Exp Dermatol* 2020; 45:661-3.
- Reguera Teba A, Ruiz García V y Cobos Cuesta R, Dermatofibrosarcoma protuberans, *Aten Primaria Pract* 2020; 2. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.appr.2020.100055>.
- Ugurel S, Kortmann RD, Mohr P, Mentzel T, Garbe C, Breuninger H *et al*, S1 guidelines for dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP): update 2018, *JDDG-J Ger Soc Dermatol* 2019; 10-5.