



Localizador: 16058

Medicina **Cutánea**  
Ibero-Latino-Americana

# Dermatofibrosarcoma protuberans de presentación atrófica en la infancia. Reporte de un caso

Atrophic dermatofibrosarcoma protuberans as clinical presentation in childhood. Case report

Luisa Fernanda Ríos-Barco,\* Guillermo Jiménez-Calfat,† Bibiana Peña-Zúñiga,§ Ángela María Londoño-García||

## Palabras clave:

Dermatofibrosarcoma protuberans, pediátrico, niños, diagnóstico, tratamiento.

## Key words:

Dermatofibrosarcoma protuberans, pediatric, children, diagnosis, treatment.

## RESUMEN

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un tumor cutáneo de crecimiento lento e infiltrativo con altas tasas de recurrencia. El diagnóstico en la infancia suele ser tardío, ya que son lesiones que pueden pasar desapercibidas, siendo el compromiso acral y la presentación atrófica formas frecuentes en la infancia pero poco comunes en los adultos. Presentamos un caso de dermatofibrosarcoma protuberans atrófico en la infancia de diagnóstico tardío.

## ABSTRACT

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is a slow and infiltrative growth skin tumor with high rates of recurrence. The diagnosis in childhood is usually late, because the skin changes are ignored. The acral and atrophic clinic presentation are frequent in childhood, but rare in adulthood. We present a case of atrophic protuberans dermatofibrosarcoma in infancy with late diagnosis.

## INTRODUCCIÓN

El dermatofibrosarcoma protuberans es un tumor cutáneo de crecimiento lento e infiltrativo con altas tasas de recurrencia; se ha asociado el trauma como agente desencadenante. Es muy rara su presentación en la infancia, con aproximadamente 200 casos reportados hasta el 2012.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 10 años de edad, sin antecedentes patológicos, quien presenta lesión dolorosa en dorso del pie derecho de cinco años de evolución que aparece luego de trauma en dicha extremidad.

La lesión inicia como una placa violácea con atrofia central sobre la que posteriormente se desarrolla un nódulo eritematoso de aproximadamente 1 cm de diámetro (Figura 1).

Luego de cinco años de evolución y ante la falta de respuesta al manejo con tópicos ordenados por medicina general, la paciente es evaluada por cirugía general, donde se

realiza biopsia de piel incisional que reporta una neoplasia mesenquimal que compromete dermis profunda y el tejido celular subcutáneo. La neoplasia está compuesta por células fusiformes de aspecto monótono, dispuestas en un patrón estoriforme con escasa actividad mitótica. El tumor se extiende a los lóbulos del tejido adiposo, disecando adipocitos individuales o en pequeños grupos, con aspecto en «panal de abejas» (Figura 2). Se realizan marcadores de inmunohistoquímica, mostrando expresión intensa y difusa con CD34, negatividad para desmina y CD68 (Figura 3).

Se hace diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans.

Con estos resultados se remite a valoración por dermatología para definir manejo. Durante consulta con dermatología, se evidencia en dorso del pie derecho una placa violácea atrófica bien definida de aproximadamente 3.2 cm, con una cicatriz lineal de color café que se extiende del centro de la placa al borde distal. No se palpan adenopatías (Figura 4).

\*Médica. Residente Dermatología tercer año. Universidad Pontificia Bolivariana.

†Médico Dermatólogo Oncólogo; Fundación Colombiana de Cancerología Clínica Vida. Docente Universidad CES.

§Médica Dermatopatóloga; Clínica CES, Docente Universidad CES.

||Médica Dermatóloga; Fundación Colombiana de Cancerología Clínica Vida, Docente Universidad CES.

Medellín-Colombia.

Conflicto de intereses: Ninguno.

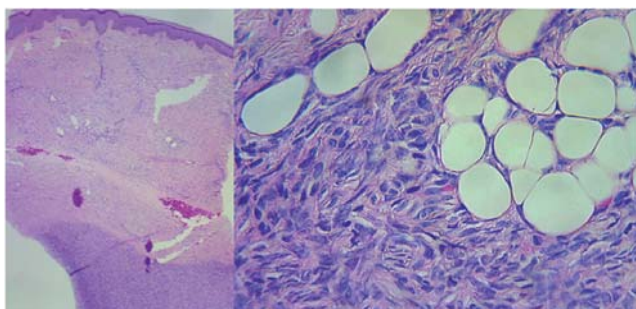
Recibido: 14/Diciembre/2016.

Aceptado: 04/Julio/2017.





**Figura 1.** Presentación clínica inicial.



**Figura 2.** Hematoxilina-eosina. Compromiso de dermis y tejido celular subcutáneo.

Se realiza RMN (resonancia magnética nuclear) de pie derecho, simple y contrastada, que en el postquirúrgico reporta cambios fibróticos en la región dorsal del pie, desde la base de los metatarsianos hasta la unión del tercio medio y distal de los mismos.

Considerando los hallazgos clínicos e imagenológicos como persistencia del tumor, se realiza cirugía de Mohs diferida con márgenes iniciales laterales de 2 cm. Fueron necesarios dos estadios para el aclaramiento de la lesión, requiriendo tenólisis y disección del tejido alrededor de los tendones extensores de los dedos, con un defecto final de 9 × 6 cm que fue corregido mediante un injerto de espesor total.

## DISCUSIÓN

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un tumor cutáneo de crecimiento lento e infiltrativo. Las primeras descripciones de este tumor fueron realizadas por Taylor (1890), quien lo catalogó como un tumor sarcomatoso que recordaba un queloide; sin embargo, en 1924 fue clasificado como una entidad propia, diferente a la cicatriz

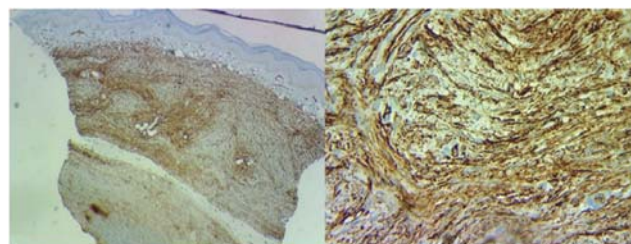
queloide. Se caracteriza por tener un índice de recurrencia alto, pero las metástasis son raras. Aunque se ha clasificado dentro de las neoplasias fibrohistiocíticas, su histogénesis no es clara, ya que se ha descrito un origen fibroblástico, histiocitario y neural.<sup>1,2</sup>

Su incidencia en la edad adulta es de aproximadamente 0.8 a 5 casos por millón de habitantes. Tiene una distribución igual entre hombres y mujeres. La mayor incidencia se da entre los 30-50 años de edad, siendo muy raro en la infancia, grupo etario en el que sólo se describen 6% de los casos de DFSP, con una prevalencia aproximada de 1 caso/año por millón de habitantes. Hasta el 2012 se habían reportado aproximadamente 200 casos en la literatura.<sup>1,3</sup>

Aunque su etiología es desconocida y no hay un factor de riesgo claro, se ha sugerido en varias revisiones el trauma como factor desencadenante, ya que se ha encontrado relacionado en el 10 al 20% de los casos.<sup>1,3</sup>

Hay una serie de variantes clínico-patológicas descritas como lo son la forma congénita, el fibroblastoma de células gigantes, la forma pigmentada, la forma esclerosante, el dermatofibrosarcoma protuberans miode, mixoide, con componente fibrosarcomatoso y la forma atrófica.<sup>1</sup>

En la infancia es frecuente encontrar la forma atrófica, como el caso descrito, que se caracteriza por tener



**Figura 3.** Inmunohistoquímica. CD34 positivo.



**Figura 4.** Cuadro clínico meses posteriores a la toma de biopsia de piel.

placas deprimidas que tienden a permanecer planas; estas lesiones pasan desapercibidas y pueden semejar otras entidades como placas de morfea, anetodermia, atrofodermia, lipoatrofia o cicatrices; esto es diferente en la edad adulta donde las lesiones pasan por un estadio inicial en forma de placas normocrómicas, eritematosas o violáceas asintomáticas, para luego llegar a una fase tumoral con nódulos que pueden medir hasta 20 cm. Otra diferencia con la población adulta es la localización de las lesiones. En la infancia el compromiso acral puede darse hasta en el 15% de los casos; por el contrario, en los adultos el tronco y la cintura escapular (60%) son los sitios más afectados y el compromiso acral es raro.<sup>1,4</sup>

Otras formas de presentación en la infancia son máculas o nódulos normocrómicos a violáceos semejando malformaciones vasculares, hemangiomas o hamartomas.<sup>4</sup>

El problema de estos tumores en la infancia radica en que por su poca frecuencia y por su forma de presentación, el diagnóstico es tardío; situación que se presentó en nuestro caso, donde pasaron cinco años entre el inicio de la lesión y el diagnóstico histopatológico. En algunas series de casos se ha encontrado un promedio de tiempo de 14 años para el diagnóstico.<sup>5,6</sup>

La histología en los niños es similar a la de los adultos: se observa una lesión tumoral originada en la dermis, consistente en células fusiformes elongadas y uniformes dispuestas en un patrón estoriforme, las cuales infiltran y disecan los lóbulos del tejido celular subcutáneo (panal de abejas). Este patrón infiltrativo es el principal responsable de la alta tasa de recurrencias locales. Ocasionalmente se afectan la fascia, el tejido muscular y el tejido óseo. La inmunohistoquímica permite confirmar el diagnóstico de DFSP con los marcadores positivos CD34 (90-100% de los casos) y vimentina; hay negatividad para el S100, factor XIIIa, desmina y actina del músculo liso.<sup>4-6</sup>

El tratamiento estándar es la escisión amplia con al menos 3 cm de margen hasta la fascia muscular; sin embargo, las recurrencias locales son altas (del 30-76%). En la población infantil no hay suficientes estudios que describan los márgenes mínimos para evitar las recurrencias. Algunos autores describen que para los menores de cinco años, incluyendo a los neonatos, márgenes de 1 cm son suficientes y para los mayores de cinco años 3 cm. La cirugía de Mohs diferida ha mostrado los mejores resultados, con

recaídas del 0.8 al 3%; pero hay pocos estudios en la población infantil.<sup>5</sup>

En casos de recurrencia, tumores inoperables, metastásicos o con el fin de disminuir el tamaño previo a la cirugía ha sido aprobado por la FDA el uso de imatinib en la población adulta. El imatinib es un inhibidor selectivo del receptor transmembrana tirosinquinasa de diversas proteínas como el PDGFRB (receptor del factor de crecimiento derivado de plaquetas beta); aún no ha sido aprobado su uso en la población infantil; hay algunos reportes de casos en la infancia con una respuesta similar a la de los adultos (respuesta en el 65% de los casos). La radioterapia se usa principalmente como terapia adyuvante en tumores con márgenes positivos luego de la resección o en tumores irreseccables.<sup>3-6</sup>

Las metástasis de este tumor son raras (4%); principalmente se relacionan con el sistema linfático y el pulmón. En la edad infantil el comportamiento de este tumor suele ser menos agresivo, con cifras de recurrencia y metástasis menores que las publicadas en relación a los adultos.<sup>3</sup>

El seguimiento debe realizarse cada 6-12 meses durante toda la vida, principalmente en los primeros tres años posteriores a la cirugía.<sup>3,7</sup>

## CONCLUSIONES

Se presentó el caso de un dermatofibrosarcoma protuberans en una paciente de 10 años de edad cuyo inicio se asoció con un trauma previo y que fue manejada mediante cirugía de Mohs. Se resalta el compromiso acral y la forma atrófica presentada por la paciente, características frecuentes en la infancia pero raras en la edad adulta, con un diagnóstico tardío asociado a su forma de presentación clínica que hace pensar en otras entidades.

### Correspondencia:

**Luisa Fernanda Ríos Barco**

Carrera 77 A 73-92

Bloque 8, Apartamento 301,  
Medellín-Colombia.

Tel: + (57-4) 2349582

Cel: + (57) 3218171000

E-mail: luisisriba@hotmail.com

## BIBLIOGRAFÍA

1. Serra-Guillén C, Llombart B, Sanmartín O. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Actas Dermosifiliogr.* 2012; 103 (9): 762-777.
2. Llombart B, Sanmartín O, López-Guerrero JA, Serra C, Requena C, Guillén C. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Actas Dermosifiliogr.* 2007; 98: 77-87.
3. Saiag P, Grob JJ, Lebbe C, Malveyh J, del Marmol V, Pehamberger H et al. Diagnosis and treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. European consensus-based interdisciplinary guideline. *Eur J Cancer.* 2015; 51 (17): 2604-2608.
4. Gualdi G, Pavoni L, Monari P, Corasaniti L, Pedersini P, Bondioni MP et al. Infantile dermatofibrosarcoma protuberans: an underrecognized diagnosis? *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2015; 81 (6): 635-637.
5. Valdivielso-Ramos M, Hernanz JM. Dermatofibrosarcoma protuberans en la infancia. *Actas Dermosifiliogr.* 2012; 103 (10): 863-873.
6. Kornik RI, Muchard LK, Teng JM. Dermatofibrosarcoma protuberans in children: an update on the diagnosis and treatment. *Pediatr Dermatol.* 2012; 29 (6): 707-713.
7. Valdivielso-Ramos M, Torrelo A, Campos M, Feito M, Gamo R, Rodríguez-Peralto JL. Pediatric dermatofibrosarcoma protuberans in Madrid, Spain: multi-institutional outcomes. *Pediatr Dermatol.* 2014; 31 (6): 676-682.

www.medigraphic.org.mx