

Dermatofibrosarcoma protuberans. A propósito de un caso**Dermatofibrosarcoma protuberans. A case report**

Mirelis Chávez Enseñat¹ , Oscar Daniel Peña Bravo¹ , Daniel Enrique Borges Casas¹ 

¹ Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara. Facultad de Medicina. Villa Clara, Cuba.

 **Chávez Enseñat, M**

Correo electrónico:

mchavezensenat@gmail.com

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Resumen

Introducción: el dermatofibrosarcoma protuberans es un sarcoma de células fibroblásticas originado en la dermis, que presenta alto riesgo de recidiva local y que también, aunque en menor medida, puede ocasionar metástasis. El tratamiento y pronóstico de estas lesiones depende del reconocimiento oportuno y preciso, dado fundamentalmente por exámenes patológicos. **Objetivo:** presentar el caso de un paciente con diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans. **Presentación del caso:** paciente masculino de 59 años de edad que se presentó a consulta con un tumor movable, no doloroso, con gran tamaño, ulcerado, con lesiones costrosas y gran cantidad de circulación colateral a su alrededor. Dicha lesión resultó ser un dermatofibrosarcoma protuberans recidivante en estadio avanzado al cual se le brindó tratamiento inmediato con una adecuada técnica quirúrgica para garantizar una evolución favorable y mejor calidad de vida. **Conclusiones:** el dermatofibrosarcoma protuberans a pesar de no presentar alta frecuencia, ha tenido una mayor incidencia en nuestro medio en los últimos años; por lo que se ha hecho importante para los profesionales de salud que brindan atención a este tipo de patologías, aumentar su interés en cuanto a ello, estudiando los patrones clínicos que presenta, los métodos diagnósticos más certeros y su adecuado manejo; para así evitar complicaciones como las recidivas y metástasis, y garantizar una mayor seguridad y calidad de vida a los pacientes que lo presenten.

Palabras clave

Diagnóstico certero;
Dermatofibrosarcoma
protuberans; Tratamiento
oportuno



Abstract

Introduction: dermatofibrosarcoma protuberans is a fibroblastic cell sarcoma originating in the dermis. It presents a high risk of local recurrence and, although to a lesser extent, can also cause metastasis. The treatment and prognosis of these lesions depend on timely and accurate recognition, primarily through pathological examination. **Objective:** to present the case of a patient diagnosed with dermatofibrosarcoma protuberans. **Case presentation:** a 59-year-old male patient presented with a large, non-tender, ulcerated, movable tumor with crusted lesions and extensive surrounding collateral circulation. This lesion was found to be an advanced-stage, recurrent dermatofibrosarcoma protuberans. Immediate treatment was provided with an appropriate surgical technique to ensure a favorable outcome and improved quality of life. **Conclusions:** dermatofibrosarcoma protuberans, despite not being highly prevalent, has increased in recent years in our setting. Therefore, it has become important for healthcare professionals who care for this type of disease to increase their awareness of the issue by studying its clinical patterns, the most accurate diagnostic methods, and its proper management. This is done to prevent complications such as recurrence and metastasis, and to ensure greater safety and quality of life for patients who present with this condition.

Keywords

Acute diagnosis; Dermatofibrosarcoma protuberans; Timely treatment

Introducción

El dermatofibrosarcoma protuberans (DP) es un sarcoma de diferenciación fibroblástica originado en la piel. Fue descrito por primera vez en 1890 por Taylor, pero fue Darier quien en 1924 lo reconoció como una entidad clínico-patológica independiente. Un año más tarde, en 1925, Hoffman acuñó el término dermatofibrosarcoma protuberans.¹

Estudios citogenéticos y moleculares han demostrado que más del 90 % se caracterizan por cromosomas supernumerarios derivados de los cromosomas 17 y 22 o traslocación

cromosómica t (17; 22) (q22; q13), resultando en la fusión de colágeno tipo 1-alfa 1 (COL1A1 at 17q22) y genes beta del crecimiento plaquetario (PDGFB 22q13). Se reportó en pacientes con inmunodeficiencias incluyendo la agammaglobulinemia, inmunodeficiencia combinada grave por deficiencia de adenosina-desaminasa, síndrome ataxia telangiectasia e infección por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH). Además, el embarazo puede incrementar el riesgo de desarrollarlo.²

Hasta el momento no se han identificado factores causales suficientes o necesarios para desencadenarlo; pero el 21 % de las personas





refieren haber presentado algún tipo de trauma en el sitio del tumor.

Es una neoplasia rara que representa menos del 0,1 % de todas las malignidades y el 18,4 % de los sarcomas de tejidos blandos. Su incidencia está entre 0,8 y 5 casos/1 000 000 habitantes/año. El grupo etario más afectado es el comprendido entre 20 y 39 años con el 42 % al 46,8 % de los casos, seguidos del grupo de 40 a 59 años con el 37,7 % y el grupo de 60 a 79 años con el 12,2 %. Los mayores de 80 años representan solo el 2,1 %, los menores de 19 años el 6 % y solo el 3 % son congénitos. Algunas variantes clinicopatológicas del tumor pueden tener particularidades en su epidemiología, como, por ejemplo: el tumor de Bednar que se encuentra más comúnmente en niños y afrodescendientes, el fibroblastoma de células gigantes que es un tumor de la edad pediátrica y la variante atrófica que es más frecuente en personas jóvenes.¹

El proceso de crecimiento demora meses hasta 60 años. Los tamaños de los tumores varían de 0,5 a más de 10 cm ². La localización más frecuente es el tronco, seguido de las extremidades y por último cabeza y cuello. Puede haber casos de localizaciones simultáneas.³

La forma clásica consiste en un tumor de color piel, rosado, pardo o violáceo, de consistencia firme. No obstante, la clínica es heterogénea y el tumor puede cambiar con el tiempo de evolución. Cuando las lesiones inician pueden tener las características clásicas o carecer del típico crecimiento exofítico; en este último caso el 29 % de ellos inicia simulando una morfea, el 42 % simulando un angioma y 19 % simulando atrofodermia. Con el tiempo es usual que las lesiones adquieran el crecimiento exofítico evidente, esto puede tardar en promedio 6 a 7 años, sin embargo algunas lesiones se mantienen sin protruir. Se suele enmascarar como un tumor benigno.¹

A vista microscópica se extiende mucho más allá de los márgenes clínicos, extendiéndose en la dermis y el tejido celular subcutáneo. Tiene un

aspecto histológico distintivo, pero puede imitar otras enfermedades; por lo que es importante que esté bien caracterizado para evitar diagnósticos equivocados con otros tipos de tumores. Se han descrito varias variantes, las cuales incluyen: pigmentado, mixoide, mioide, de células granulares, esclerótico, atrófico y fibroblastoma de células gigantes. Este puede ser un tumor más agresivo, pero su comportamiento puede ser afectado por el tratamiento quirúrgico.⁴

Estudios demuestran que los diagnósticos retardados para los pacientes con este tipo de tumor son frecuentes; ya que suelen asemejarse clínicamente a otros de tipo benigno como quistes, lipomas, dermatofibromas, cicatrices o queloides; que no se les atribuye gran relevancia ni se priorizan para cirugía.⁵

El mayor reto clínico en el manejo de esta lesión es lograr el control local porque surge en la dermis e invade radialmente a través de paquetes preexistentes de colágeno y profundamente a lo largo de tabiques de tejido conectivo.³

Pueden invadir la fascia, músculo, periostio, hueso y en ocasiones, hacer metástasis a otros órganos en etapas avanzadas, con mayor frecuencia a pulmón, cerebro, hueso, vísceras, ganglios linfáticos y tejidos blandos. El alcance de la invasión a menudo dificulta la apreciación clínica y por lo tanto determinar el margen apropiado a menudo es un desafío.^{3,6}

En la práctica quirúrgica, la selección del procedimiento para cada paciente se basa en las características clínicas, los requisitos estéticos y funcionales y los recursos médicos. El tratamiento estándar es la escisión quirúrgica, siempre que sea posible. Las técnicas quirúrgicas incluyen la escisión local amplia con márgenes libres de tumor, cirugía micrográfica de Mohs y amputación parcial o total si el tumor está localizado en los dedos. La radioterapia adyuvante es eficaz para controlar el crecimiento tumoral y reducir la incidencia de recidiva posoperatoria. El pronóstico de los pacientes tras la resección quirúrgica con márgenes microscópicos negativos y en ocasiones incluso positivos, es en general bueno. La supervivencia





libre de recurrencia a cinco y diez años es del 86 % y el 76 %, respectivamente.¹⁻³

La recurrencia local es una preocupación importante después de la escisión quirúrgica, varían del 20 al 50 %, en especial con márgenes positivos. La mediana de tiempo desde la escisión hasta la recidiva local es de 32 a 38 meses. Por tanto, se recomienda la vigilancia obligatoria a largo plazo, con un intervalo de 6 a 12 meses.⁶

Al constituir el dermatofibrosarcoma protuberans una neoplasia de baja incidencia dentro de las enfermedades oncológicas, motivo por el cual se realizó el presente caso con el objetivo de presentar el caso de un paciente con diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans.

Presentación del caso

Paciente masculino de 59 años de edad, raza blanca, con antecedentes patológicos personales de rinitis alérgica y asma bronquial, ambos sin tratamiento regular, además de padecer desnutrición moderada. Con hábitos tóxicos de fumador inveterado. Presenta alergias a medicamentos como el salbutamol (taquicardia y cianosis distal) y penicilina (habones y escozor). Además, presenta antecedentes de cirugía previa, alrededor de 5 años atrás, por presentar aumento de volumen de la región lumbar derecha.

Dicho paciente acude a la consulta de Cirugía del Hospital Clínico-Quirúrgico 26 de Diciembre de Remedios por presentar nuevamente un aumento de volumen en la región lumbo-sacra derecha; al examen físico se constató masa movable, no dolorosa a la palpación, con tamaño aproximado de 7x8x7 cm, ulcerada, con lesiones costrosas y gran cantidad de circulación colateral a su alrededor (figura 1).



Figura 1. Se observa masa tumoral ulcerada en la región lumbo-sacra, con lesiones costrosas y gran cantidad de circulación colateral.

Luego de un exhaustivo examen físico se llega a la conclusión que se trata de un tumor periférico recidivante y de carácter maligno, por lo que se decide planificar cirugía electiva para realizar la exéresis y posterior biopsia del tumor.

Se le indica al paciente acudir a consulta de Anestesia previa a la cirugía que arroja los siguientes datos:

Diagnóstico preoperatorio: Tumor periférico

Intervención propuesta: exéresis

Estado físico: 2

Riesgo quirúrgico: regular

Historia anestésica: GEV s/c

Examen físico:

Fosas nasales: permeables

Boca: S/A

Tráquea: medial

Columna: S/A

Esteroides: no

Medicación dos semanas anteriores: no

Examen cardiovascular:

TA: 100/60 mm Hg

Pulso: 72' Carácter: regular

Auscultación: Ruidos cardiacos rítmicos y de buen tono, no soplo

ECG: ritmo sinusal

Examen respiratorio:

Auscultación: murmullo vesicular conservado, no estertores. Frecuencia: 12'

Rayos X: S/A

P funcionales: 1



Laboratorio:

Hematocrito: 0,42

T. sangramiento: 1'

T. coagulación: 7'

Glicemia: 4.5 mmol/L

Trans previa: NO

Grupo sanguíneo: O+

Preanestesia: Midazolam 2,5 mg + Atropina 0,5 mg

Anestesia indicada: GEV

El día de la cirugía se recibe al paciente procedente de cuerpo de guardia con vena periférica previamente canalizada con bránula # 18 e hidratación de cloro sodio. Se procede a la intervención quirúrgica donde se constata presencia de masa tumoral que ocupa desde la piel hasta el tejido celular subcutáneo, se realiza exéresis amplia con márgenes seguros para evitar otra recidiva, hemostasia, drenaje y cierre por plexos (figura 2). Accidente operatorio: No, sangramiento normal y parámetros dentro de los límites normales. Se tapa la herida con apósito estéril y se traslada al postoperatorio.



Figura 2. Se observa cierre de la herida quirúrgica realizado por plexos y con presencia de colgajo.

La pieza quirúrgica extraída (figura 3) se envía al Departamento de Anatomía Patológica para la realización de la biopsia correspondiente, que aporta el siguiente informe (Anexo 1):

B 1107-24 HC: 67

Datos Clínicos: Paciente operado de un sarcoma en la región lumbosacra

Tumor periférico de piel y partes blandas de la región lumbosacra que muestra un tumor de localización dérmica reticular con patrón fuso-celular y disposición estoriforme, con mitosis atípica que infiltra, pero no invade fase muscular: sugerimos como diagnóstico: Dermatofibrosarcoma protuberans recidivante (figura 4)

Talla tumoral: 7x8x7 cm. Bordes de sección quirúrgica libres de tumor.



Figura 3. Se observa pieza quirúrgica extraída, aspecto macroscópico del tumor.

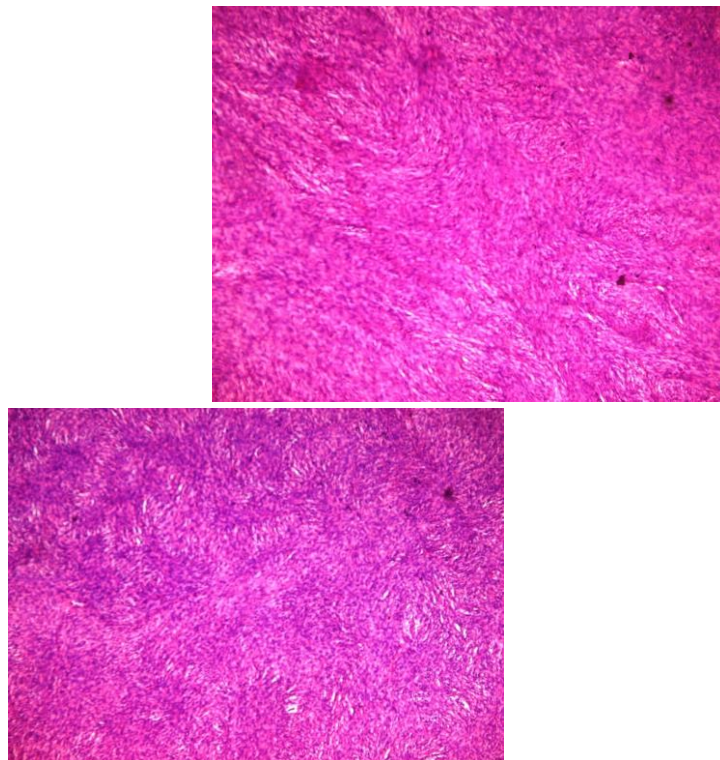


Figura 4. Se observa aspecto microscópico del tumor.



Posteriormente se recibe informe de biopsia que informa diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans (figura 5)

HOSPITAL CLINICO QUIRURGICO "ARNALDO MILIAN CASTRO".
SANTA CLARA. VILLA CLARA

DEPARTAMENTO DE ANATOMIA PATOLOGICA. TELEFONO: 27-00-86

INFORME ANATOMO PATOLOGICO

BIOPSIA: PIEL Y PARTES BLANDAS REGION SACRA
N.º de biopsia original
B-1107-20. HOSP REMEDIOS

INOR-IHQ #3388/20

FECHA DE RECEPCION			FECHA DE DIAGNOSTICO		
DIA	MES	AÑO	DIA	MES	AÑO
22	10	20	14	12	20

1er APELLIDO	2do APELLIDO	NOMBRE DEL PACIENTE	CI

DESCRIPCION MICROSCOPICA:

DIAGNOSTICO:
DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS.
IHQ:
VIMENTINA - POSITIVO
CK AE1/AE3 - NEGATIVO
CD34 - POSITIVO
ALFA ACTINA - NEGATIVO
DESMINA - NEGATIVO
ENS - NEGATIVO
CD68 - NEGATIVO
KI67 - 15-20%

PATOLOGOS CONSULTADOS: DR. [REDACTED]
ESPECIALISTA DE 2º GRADO EN ANATOMIA PATOLOGICA.

Figura 5. Informe de Anatomía Patológica donde se informa el diagnóstico

Discusión

Los tumores de piel y partes blandas son un motivo de consulta frecuente en nuestro medio, por lo que posee gran importancia diagnosticar correctamente y saber cómo tratar dichas lesiones.

En la práctica quirúrgica, la selección del procedimiento para cada paciente se basa en la ubicación del tumor, el tamaño, el estadio, la relación con las estructuras neuromusculares y óseas circundantes, los requisitos estéticos y funcionales y los recursos médicos.⁶

El diagnóstico clínico del dermatofibrosarcoma protuberans requiere un alto índice de sospecha ya que este puede ser confundido con otros tumores periféricos. El tratamiento estándar, es la escisión quirúrgica para estadios I y II, incluso III y IV siempre que sea posible. Además, se requiere confirmación diagnóstica

mediante el estudio histológico de una biopsia de piel.^{1,2}

Las técnicas quirúrgicas incluyen la escisión local amplia con márgenes libres de tumor, cirugía micrográfica de Mohs y amputación parcial o total.⁶

La primera línea de manejo ha sido la cirugía, bien sea la cirugía convencional con márgenes amplios o cirugía micrográfica de Mohs. Los márgenes apropiados para la resección convencional han sido evaluados en múltiples estudios, los cuales muestran recurrencia del 45 % con los márgenes laterales de 1 cm o menos, 13,60 % con el margen de 15 a 25 mm y 5,7% con los márgenes mayores a 30 mm.¹

Además, múltiples estudios han mostrado que la terapia de radiación adyuvante es efectiva en el control local y la reducción de la recurrencia postoperatoria.⁷

Es importante tener en cuenta que, los pacientes que tienen este tipo de tumor con características de alto riesgo deben ser seguidos por 10 años dado el tiempo medio alto de recurrencia local o metástasis.

Conclusiones

El dermatofibrosarcoma protuberans a pesar de no presentar alta frecuencia, ha tenido una mayor incidencia en nuestro medio en los últimos años; por lo que se ha hecho importante para los profesionales de salud que brindan atención a este tipo de patologías, aumentar su interés en cuanto a ello, estudiando los patrones clínicos que presenta, los métodos diagnósticos más certeros y su adecuado manejo; para así evitar complicaciones como las recidivas y metástasis, y garantizar una mayor seguridad y calidad de vida a los pacientes que lo presenten.

Referencias Bibliográficas

- 1- Martínez Rodríguez I, Rojas Borroto CA, Pérez Barrera JC, Acosta ÁE, Trujillo L. Dermatofibrosarcoma protuberans. Rev colomb cancerol [Internet]. 2019 [citado 07/04/2022]; 23(3): [aprox 7 pp].

Disponible en:

en:





- <https://doi.org/10.35509/01239015.38>
- 2- Xingpei H, Steven DB, Fangbai W, Todd WS, Gary WP, Gene M, et al. Dermatofibrosarcoma Protuberans: Update on the Diagnosis and Treatment. *J. Clin. Med.* 2020; 9(6): 1752. DOI: 10.3390/jcm9061752
 - 3- Wiesmueller F, Agaimy A, Perrakis A, Arkudas A, Horch RE, Grützmänn R, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: surgical management of a challenging mesenchymal tumor. *World J Surg Oncol* [Internet]. 2019 [citado 07/04/2022]; 17:90. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s12957-019-1627-3>
 - 4- Lyu A, Wang Q. Dermatofibrosarcoma protuberans: A clinical analysis. *Oncol Lett.* 2018; 16(2):1855-1862. DOI:10.3892/ol.2018.8802
 - 5- David MP, Funderburg A, Selig JP, et al. Perspectives of Patients With Dermatofibrosarcoma Protuberans on Diagnostic Delays, Surgical Outcomes, and Nonprotuberance. *JAMA Netw Open.* 2019; 2(8):e1910413. DOI: 10.1001/jamanetworkopen.2019.10413
 - 6- Tamayo Carbón AM, Cuastumal Figueroa DK, Pérez Córdoba KY, Arteaga Hernández E. Dermatofibrosarcoma Protuberans: Presentación de Caso. *Rev. panor* [Internet]. 2021 [citado 07/04/2022]; 16(2): 150-155. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/cubay-salud/pcs-2021/pcs212x.pdf>
 - 7- Madden C, Spector A, Siddiqui S, Mirkin G, Yim J, Hao X. Dermatofibrosarcoma Protuberans on Adult Toes: A Case Report and Review of the Literature. *Anticancer Res.* 2019; 39(4): 2105-2111. DOI:10.21873/anticancerres.13323

Contribución de autores

MCE: conceptualización, análisis formal, investigación, metodología, visualización, redacción-borrador original, redacción -revisión y edición.

ODPB: conceptualización, análisis formal, investigación, redacción-borrador original.

DEBC: investigación, metodología, visualización, redacción -revisión y edición.

Fuentes de financiación

No se recibió financiamiento externo.



Esta obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento No Comercial 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/)

