

## CASOS CLÍNICOS

# Dermatofibrosarcoma protuberans

## *Dermatofibrosarcoma protuberans*

Silvia Paucar<sup>1</sup>, Guido Paredes<sup>2</sup>, Rossana Mendoza<sup>3</sup>

### RESUMEN

El dermatofibrosarcoma protuberans es un tumor mesenquimal, con gran capacidad de recidiva local, aunque las metástasis a distancia son raras. Se caracteriza por crecimiento lento. Considerado un tumor del grupo de los fibrohistiocitos, muestra positividad para el CD34. Histopatológicamente presenta proliferación monomorfa de células fusiformes que se disponen en fascículos con un patrón estoriforme. La escisión local amplia es el tratamiento de elección. Se debe realizar seguimiento a largo plazo, a estos pacientes, por la posibilidad de recurrencia. Se presenta el caso de un paciente varón de 47 años de edad que acudió por una tumoración en tórax, de consistencia dura, móvil, que correspondió a un dermatofibrosarcoma protuberans. Se realizó la exéresis de la lesión con márgenes amplios y seis meses después no presentaba recidiva.

**Palabras clave:** Dermatofibrosarcoma protuberans, Fibrohistiocito.

### SUMMARY

Dermatofibrosarcoma protuberans is a mesenchymal tumor, with great capacity for local recurrence, although distant metastases are rare. It is characterized by slow growth. It is considered as part of the fibrohistiocytic group, as it is positive for CD34. Histopathologically, it has monomorphic proliferation of spindle cells arranged in fascicles with a storiform pattern. The treatment of choice is a wide local excision. We must follow patients for long time, due to the possibility of recurrence. We report a case of a male patient aged 47 who presented with a mobile, hard consistency lump in his chest that corresponded to a dermatofibrosarcoma protuberans. We performed excision of the lesion with wide margins and 6 months later, patient showed no recurrence.

**Keywords:** Dermatofibrosarcoma protuberans, Fibrohistiocytic

## INTRODUCCIÓN

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un tumor mesenquimal con gran capacidad de recidiva local, pero raramente con metástasis a distancia<sup>1-4</sup>. Las metástasis con mayor frecuencia son a pulmones<sup>2,3</sup>, también a ganglios linfáticos, hueso, corazón y cerebro.

El DFSP representa menos del 0.1% de todas las neoplasias y aproximadamente el 1% de todos los sarcomas de tejidos blandos, con una tasa de incidencia entre 0.8-5.0 casos por millón de habitantes por año<sup>5</sup>. Afecta a adultos entre la segunda y quinta década de la vida, sin predilección por género.

Se presenta como un tumor multinodular de crecimiento lento, que afecta al tronco o raíz de

extremidades. Histopatológicamente se caracteriza por una proliferación monomorfa de células fusiformes que se disponen en fascículos que adoptan un patrón estoriforme y que inmunohistoquímicamente muestran positividad para CD34<sup>1</sup>. El DFSP es considerado un tumor del grupo de los fibrohistiocíticos. El origen neural del DFSP se apoya por la expresión del antígeno celular CD34, que es positivo en otros tumores neurales pero no en tumores fibrohistiocíticos<sup>5,6</sup>.

La escisión local amplia es el tratamiento de elección, el 50% de las recurrencias del DFSP después de la cirugía se observan en el primer año y el 80% en los primeros tres años. La radioterapia puede ser útil como tratamiento adyuvante para los tumores extirpados de forma incompleta, hay informes que sugieren que la radiación también puede inducir tumores de grado nuevos o superior<sup>2</sup>.

<sup>1</sup> Médico residente de Dermatología. Hospital Nacional PNP Luis N. Sáenz. Lima-Perú.

<sup>2</sup> Médico dermatólogo, jefe del Servicio de Dermatología. Hospital Nacional PNP Luis N. Sáenz. Lima-Perú.

<sup>3</sup> Médico dermatólogo, asistente del Servicio de Dermatología. Hospital Nacional PNP Luis N. Sáenz. Lima-Perú.  
Correspondencia: Silvia Paucar paucarsilvia@yahoo.com

## CASO CLÍNICO

Paciente varón de 47 años de edad, natural de Huancayo, procedente de Lima, oficial PNP en actividad. Refiere que hace un año aproximadamente, presenta tumoración en el pecho, de crecimiento lento, al inicio asintomático luego con dolor leve al realizar movimientos con los brazos.

Al examen clínico se aprecia en tórax anterior una tumoración de 2.5cm de diámetro, móvil, no dolorosa, de consistencia dura, sobreelevada (**Fotografía 1**) y con presencia de telangiectasias en su periferia (**Fotografía 2**).



**Fotografía 1.** Tumoración de 2.5cm de diámetro en región anterior superior izquierda de tórax.



**Fotografía 2.** Tumoración con telangiectasias en su periferia.

El paciente refirió como antecedentes el diagnóstico de psoriasis, de 35 años de data, e hipertensión arterial un año previo a la sintomatología actual.

Se realizó biopsia exéresis del tumor completo con un margen de seguridad de 2.5cm (**Fotografía 3**).



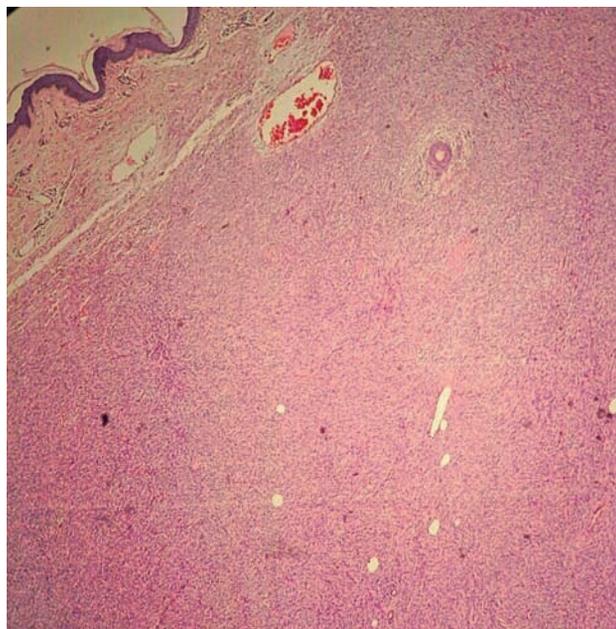
**Fotografía 3.** Pieza operatoria de tumor y márgenes amplios.

Después de seis meses de la intervención quirúrgica el paciente no presentó recurrencias, ni metástasis, quedando una cicatriz hipertrófica, por retiro de puntos 25 días después de la intervención, cuando el paciente recién acudió a control (**Fotografía 4**).

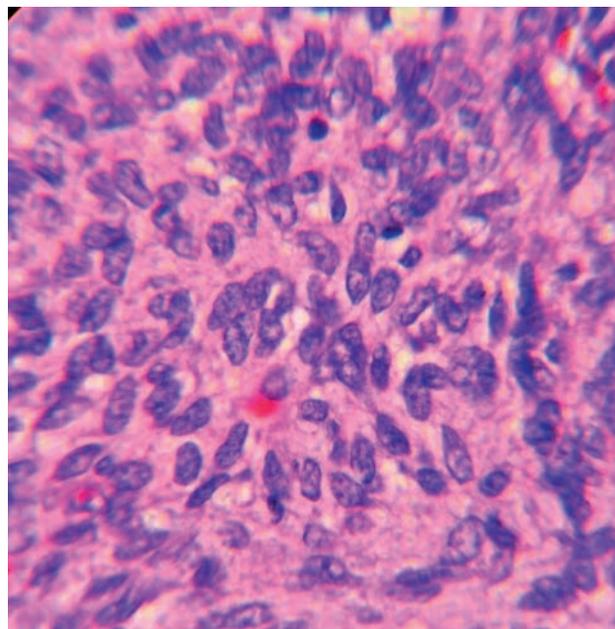


**Fotografía 4.** Cicatriz hipertrófica a los seis meses de realizada la extirpación.

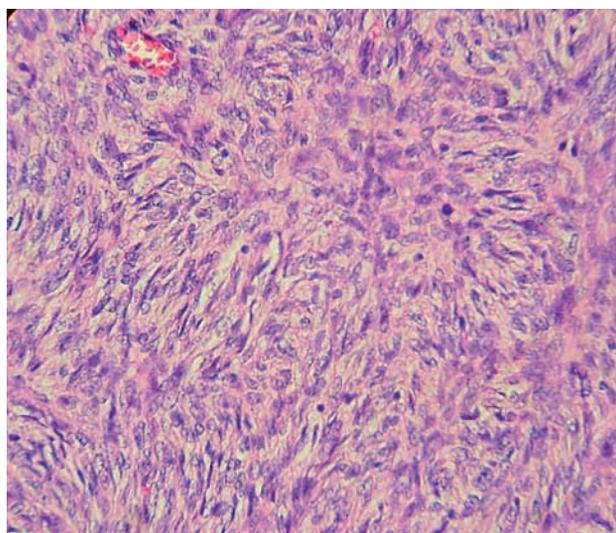
El estudio histopatológico mostró infiltración difusa de toda la dermis (**Fotografía 5**), compuesta de fascículos de células fusiformes (**Fotografías 6 y 7**), que se disponían en forma de remolinos (**Fotografía 8**). El estudio inmunohistoquímico realizado mostró negatividad para vimentina, desmina y actina.



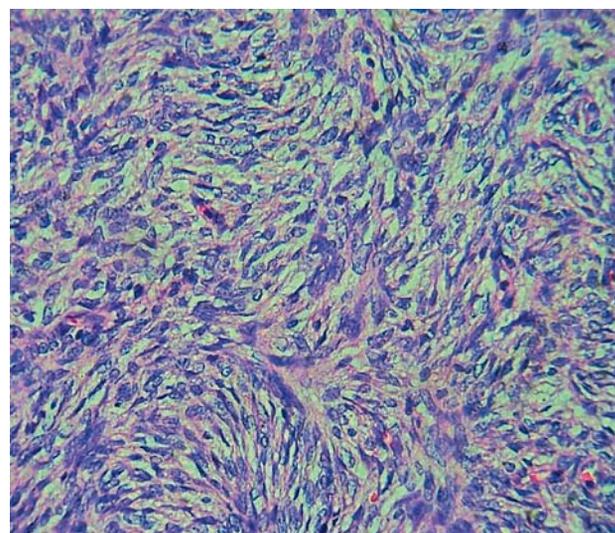
Fotografía 5. Infiltración difusa de la dermis. HE 10X.



Fotografía 7. Células fusiformes típicas. HE 100X.



Fotografía 6. Células fusiformes. HE 40X.



Fotografía 8. Células fusiformes dispuestas en forma de remolino. HE 40X.

## DISCUSIÓN

En 1924 Darier y Ferrand describieron al dermatofibrosarcoma protuberans, aunque fue Hoffman en 1925 quien acuñó el término DFSP. Desde entonces se han descrito distintas variantes histopatológicas del mismo<sup>1</sup>.

El DFSP es un tumor de bajo o moderado grado de malignidad, de crecimiento lento pero localmente agresivo, con baja tasa de metástasis pero con potencial de recurrencia alto<sup>7</sup>.

Se origina en la dermis profunda e invade el tejido subcutáneo (grasa, fascia, músculo y hueso), pero a pesar de su capacidad de invasión local, no suele metastatizar (5% de los casos).

En la actualidad, la causa de DFSP es desconocida<sup>8</sup>. Estudios citogenéticos han mostrado que más del 90% de los casos de DFSP tienen una traslocación recíproca, t(17;22)(q22;q13), o más frecuentemente un cromosoma en anillo supernumerario compuesto por material híbrido derivado

de t(17;22). Esta traslocación fusiona el gen de la cadena B del factor de crecimiento derivado de las plaquetas (PDGFB), en el cromosoma 22, con el gen de colágeno 1-alfa1 en el cromosoma 17. Esto conduce a una regulación del PDGFB, que actúa como un factor de crecimiento y potente mitógeno para una variedad de células del tejido conectivo<sup>5,9-11</sup>.

La epidemiología del DFSP no ha sido estudiada en detalle. Se encontró variaciones con respecto a mayor incidencia en fototipos altos y en mujeres. Las diferencias raciales son importantes para entender mejor este trastorno<sup>12</sup>.

La radiación se ha aceptado como terapia adyuvante a la cirugía en el manejo de enfermedad microscópica residual, o cuando la resección completa del tumor conduce a una pérdida funcional o cosmética significativa. La mayoría de los investigadores piensan que la quimioterapia debería reservarse para el DFSP metastático<sup>5,13</sup>. Avances en la terapia molecular condujeron al desarrollo de mesilato de imatinib, un potente inhibidor selectivo del receptor B del factor de crecimiento derivado de las plaquetas y del receptor A del factor de crecimiento de las plaquetas, con actividad demostrada contra las células del DFSP *in vitro* e *in vivo*. El imatinib ha sido aprobado en Estados Unidos y en la Unión Europea para el tratamiento de pacientes adultos con DFSP irresecable y/o metastático, no tributarios de cirugía<sup>5,9,14</sup>.

El tratamiento de quimioterapia prequirúrgica con imatinib ofrece un complemento fundamental para la terapia tradicional de escisión quirúrgica de la lesión con márgenes amplios<sup>15</sup>.

La extirpación quirúrgica de la lesión debe ser por cirugía convencional, con márgenes amplios (mayor de 3cm) o por cirugía micrográfica de Mohs<sup>16,17</sup>. Una resección amplia, de 4cm de margen, es necesaria para la remoción de la mayoría de DFSP<sup>18</sup>.

Pacientes que fueron sometidos a tratamiento quirúrgico con los cuatro métodos: resección amplia, escisión modificada amplia (con procesamiento horizontal), cirugía micrográfica de Mohs o cirugía combinada, tuvieron resultados exitosos. Es importante la planificación prequirúrgica y la selección de pacientes para una reparación menos complicada y así aumentar al máximo la conservación de los tejidos<sup>19</sup>. Las tasas de recurrencias son significativamente más bajas en pacientes sometidos a cirugía micrográfica de Mohs en comparación con escisión local amplia. No hay pruebas concluyentes de ventajas de la cirugía micrográfica de Mohs en los casos de tumores no primarios<sup>20</sup>.

Después de la resección con márgenes amplios y la terapia con radiación adyuvante el riesgo de recidiva local es extremadamente bajo<sup>21</sup>. La recidiva local después de la escisión es común, especialmente si los márgenes son positivos. Las metástasis no alcanzan el 5% del total, casi todas ellas aparecen después de recidivas locales anteriores. El pronóstico es pobre, con supervivencia menor de dos años a partir de la detección de las metástasis<sup>17</sup>.

Histológicamente, el tumor con márgenes libres es difícil de evaluar. Un promedio de 1.6cm de margen histológico es adecuado<sup>22</sup>.

El caso clínico de nuestro paciente tiene una presentación típica del DFSP y dada la ubicación del tumor se le realizó exéresis completa con márgenes amplios. Es importante continuar con el seguimiento en forma periódica para detectar cualquier recidiva o metástasis, teniendo en cuenta que generalmente éstas se presentan dentro de los tres primeros años, siendo así crucial el seguimiento a largo plazo.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. PIQUÉ E, PALACIOS S. Dermatofibrosarcoma protuberans atrófico angiomatoso. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2007;35(4):197-9.
2. RATNER, D. Dermatofibrosarcoma protuberans: surgical treatment options. 2003. *Medscape Today.* Disponible en: <http://www.medscape.com/viewarticle/451072>.
3. GRANT-KELS J. *Color atlas of dermatopathology.* 1a ed. Estados Unidos: Informa Healthcare, 2007; p.303-4.
4. KEMPF W, HANTSCHKE M, KUTZNER H, BURDORF WHC. *Dermopathology.* 1a ed. Wurzburg: Steinkopff Verlag, 2008; p.244-5.
5. DIMITROPOULOS VA. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Dermatol Ther.* 2008;21(6):428-32.
6. DOMINGUEZ-MALAGON H, VALDEZ-CARRILLO MC, CANO-VALDEZ AM. Dermatofibroma and dermatofibrosarcoma protuberans: a comparative ultrastructural study. *Ultrastruct Pathol.* 2006;30(4):283-91.
7. MÁTRAI Z, LISZKAY G, PLOTÁR V, OROSZ Z, SZÉKELY J, HITRE E, et al. Long-term experiences with multidisciplinary therapy of twenty-six patients with dermatofibrosarcoma protuberans and review of the literature. *Orv Hetil.* 2009;150(41): 1894-902.
8. DE PASQUALE R, DINOTTA F, SCUDERI L, MUSUMECI ML, MICALI G. Dermatofibrosarcoma protuberans. *G Ital Dermatol Venereol.* 2009;144(2):199-203.
9. KAYA G. New molecular approaches in dermatofibrosarcoma protuberans. *Rev Med Suisse.* 2009;5(211):1519-24.
10. MCARTHUR G. Dermatofibrosarcoma protuberans: recent clinical progress. *Ann Surg Oncol.* 2007;14(10):2876-86.
11. ABRAMS TA, SCHUETZE SM. Targeted therapy for dermatofibrosarcoma protuberans. *Curr Oncol Rep.* 2006;8(4):291-6.
12. CRISCIONE VD, WEINSTOCK MA. Descriptive epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans in the United States, 1973 to 2002. *J Am Acad Dermatol.* 2007;56(6):968-73.
13. RUIZ-TOVAR J, FERNADEZ M, REGUERO ME, AGUILERA A, ARANO J, CABAÑAS L. Dermatofibrosarcoma protuberans: review of 20-years experience. *Clin Transl Oncol.* 2006;8(8):606-10.
14. LEMM D, MÜGGE LO, MENTZEL T, HÖFFKEN K. Current treatment options in dermatofibrosarcoma protuberans. *J Cancer Res Clin Oncol.* 2009;135(5):653-65.
15. MATTOX AK, MEHTA AL, GROSSI PM, CUMMINGS TJ, ADAMSON DC. Response of malignant scalp dermatofibrosarcoma to presurgical targeted growth factor inhibition. *J Neurosurg.* 2009. [Publicado en internet antes de su impresión].
16. KORKOLIS DP, LIAPAKIS IE, VASSILOPOULOS PP. Dermatofibrosarcoma protuberans: clinicopathological aspects of an unusual cutaneous tumor. *Anticancer Res.* 2007;27(3B):1631-4.
17. SANMARTIN O, LLOMBART B, LOPEZ-GUERRERO JA, SERRA C, REQUENA C, GUILLEN C. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98(2):77-87.
18. KIMMEL Z, RATNER D, KIM JY, WAYNE JD, RADEMAKER AW, ALAM M. Peripheral excision margins for dermatofibrosarcoma protuberans: a meta-analysis of spatial data. *Ann Surg Oncol.* 2007;14(7):2113-20.
19. YU W, TSOUKAS MM, CHAPMAN SM, ROSEN JM. Surgical treatment for dermatofibrosarcoma protuberans: the Dartmouth experience and literature review. *Ann Plast Surg.* 2008;60(3):288-93.
20. PARADISI A, ABENI D, RUSCIANI A, CIGNA E, WOLTER M, SCUDERI N, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: wide local excision vs Mohs micrographic surgery. *Cancer Treat Rev.* 2008;34(8):728-36.
21. HEUVEL ST, SUURMEIJER A, PRAS E, VAN GINKEL RJ, HOESKSTRA HJ. Dermatofibrosarcoma protuberans: recurrence is related to the adequacy of surgical margins. *Eur J Surg Oncol.* 2010;36(1):89-94.
22. POPOV P, BÖHLING T, ASKO-SELJAVAARA S, TUKIAINEN E. Microscopic margins and results of surgery for dermatofibrosarcoma protuberans. *Plast Reconstr Surg.* 2007;119(6):1179-84.