

<https://doi.org/10.24245/drm/bmu.v68i5.10046>

Dermatofibrosarcoma protuberans: análisis de características demográficas, clínicas e histopatológicas de los casos de un hospital de tercer nivel

Dermatofibrosarcoma protuberans: Analysis of demographic, clinical and histopathological characteristics of the cases of a third-level hospital.

Daniela Ruíz Gómez,¹ Landy Hayde López Jiménez,² Emilio Peniche Luna,³ Sonia Toussaint Caire,¹ Verónica Fonte Ávalos,¹ María Elisa Vega Memije¹

Resumen

OBJETIVO: Describir las características clínicas e histopatológicas de la población con dermatofibrosarcoma protuberans, así como el tratamiento recibido.

MATERIALES Y MÉTODOS: Estudio observacional, retrospectivo, efectuado en el Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México, de enero de 2001 a mayo de 2023. Se incluyeron los pacientes con diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans con una historia clínica disponible. Se consideraron las variables: sexo, edad, topografía, tamaño del tumor, diagnósticos diferenciales, características histológicas y tratamiento.

RESULTADOS: Se incluyeron 23 pacientes, 17 eran mujeres, con edad media de aparición de 39 años e incidencia mayor en el grupo de 31 a 50 años (10/23). El tronco fue el sitio más afectado (12/23), 14 tumores medían menos de 5 cm, con tiempo medio de evolución de 6 años. De los subtipos histológicos de dermatofibrosarcoma protuberans, la forma clásica se reportó en 18 pacientes. Se tomó biopsia diagnóstica y se refirió a un centro oncológico a 10 pacientes y también en 10 se practicó la escisión con márgenes amplios (1-2 cm).

CONCLUSIONES: El dermatofibrosarcoma protuberans afecta predominantemente a personas adultas; sin embargo, también puede manifestarse en población pediátrica. Tiene una clínica indolente y heterogénea que dificulta la sospecha diagnóstica por médicos de primer contacto, lo que condiciona un diagnóstico tardío con repercusión en la morbilidad del paciente.

PALABRAS CLAVE: Dermatofibrosarcoma; dermatofibrosarcoma protuberans; tumor fibrohistiocítico; tumor de tejidos blandos; cirugía micrográfica de Mohs; tumor de Bednar.

Abstract

OBJECTIVE: To describe the main clinical and histological characteristics of the population with dermatofibrosarcoma protuberans, as well as treatment.

MATERIALS AND METHODS: A retrospective cohort-type observational study was done at General Hospital Dr. Manuel Gea Gonzalez, Mexico City, from January 2001 to May 2023. The patients with a diagnosis of dermatofibrosarcoma protuberans with an available medical history were included. For the present protocol, a broad category

¹ División de Dermatología, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Ciudad de México.

² Fundación Clínica Médica Sur, Ciudad de México.

³ Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México.

Recibido: febrero 2024

Aceptado: junio 2024

Correspondencia

Daniela Ruíz Gómez
dra.danielaruizgomez@gmail.com

Este artículo debe citarse como: Ruíz-Gómez D, López-Jiménez LH, Peniche-Luna E, Toussaint-Caire S, Fonte-Ávalos V, Vega-Memije ME. Dermatofibrosarcoma protuberans: análisis de características demográficas, clínicas e histopatológicas de los casos de un hospital de tercer nivel. Dermatol Rev Mex 2024; 68 (5): 609-614.

of variables were considered: sex, age, topography, tumor size, differential diagnoses, histopathologic characteristics and treatment.

RESULTS: Twenty-three patients were registered, 17 were women, in a female-male ratio of 2.8:1. The mean age of presentation was 39 years, with a higher incidence in the group of 31 and 50 years (10/23). With respect to location, it was observed that the trunk was the most affected site (12/23); as to size, 14 cases were reported with a size lesser than 5 cm. Regarding the histological subtypes of dermatofibrosarcoma protuberans, the classic form was reported in 18 patients. A diagnostic biopsy was performed, and 10 patients were referred to an oncology center. Similarly, excision with wide margins (1-2 cm) was carried out in 10 patients.

CONCLUSIONS: Dermatofibrosarcoma protuberans predominantly affects adults; however, it also affects the pediatric population. It presents with an indolent and heterogeneous clinical profile, making it challenging for primary care physicians to suspect, leading to a delayed diagnosis with an impact on patient morbidity.

KEYWORDS: Dermatofibrosarcoma; Dermatofibrosarcoma protuberans; Fibrohistiocytic tumor; Soft tissue tumor; Mohs micrographic surgery; Bednar tumor.

ANTECEDENTES

Descrito por Hoffman en 1925,¹ el dermatofibrosarcoma protuberans es un tumor mesenquimatoso poco común, representa menos del 1% de los sarcomas de tejidos blandos.^{2,3} Su causa no está definida, pero se ha vinculado con la translocación t(17; 22) (q22; q13).^{3,4} Afecta mayormente entre los 25 y 45 años, pero puede manifestarse en individuos de cualquier edad, con incidencia mayor en mujeres.² Se localiza principalmente en el tronco (40-50%), seguido por las extremidades (30-40%) y la cabeza y el cuello (10-15%).^{2,3} Su clínica varía de acuerdo con el tiempo de evolución, con placas infiltradas indoloras del color de la piel en estadios tempranos, que evolucionan a tumores de aspecto nodular indurados rojo-violáceos.^{2,5}

El diagnóstico se establece mediante el estudio histológico, en el que se observa una proliferación de células fusiformes, con escaso pleomorfismo y baja actividad mitótica,

que forman fascículos dispuestos en patrón estoriforme.^{5,6} Existen distintas variedades histológicas como la mixoide, pigmentada (tumor de Bednar), células gigantes, atrófico, células granulares, esclerótico y fibrosarcomatoso.^{2,5} En la inmunohistoquímica, las células fusiformes del dermatofibrosarcoma protuberans muestran una expresión citoplasmática fuerte y difusa de CD34+, pero son negativas para la actina de músculo liso alfa, factor XIIIa, S-100 y melan-A, Ki-67 < 10%.^{5,7}

La resección quirúrgica es el tratamiento de elección.^{4,7} La cirugía micrográfica de Mohs (MMS) permite la resección completa del tumor con menor tasa de recurrencia local^{5,6} y la escisión local con márgenes amplios y profundos reporta buenos resultados.^{8,9} Si no es posible la resección quirúrgica, se recomienda la radioterapia o inhibidores de tirosina cinasa como imatinib.^{10,11} Las recurrencias suelen ocurrir en los primeros 3 años¹⁰ y menos del 5% son metastásicos; sin embargo, si existe diseminación

hematógena, el pulmón es el sitio más afectado.² Entre los factores de mal pronóstico están: edad mayor de 50 años, márgenes positivos a la extirpación quirúrgica y localización en la cabeza y el cuello.⁵

El objetivo de este artículo fue describir las principales características demográficas, clínicas e histológicas de los pacientes con diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans del Hospital General Dr. Manuel Gea González en la Ciudad de México a partir de 2001.

MATERIALES Y MÉTODOS

Estudio observacional descriptivo y retrospectivo, efectuado en el Hospital General Dr. Manuel Gea González, de la Ciudad de México, en el que se incluyeron pacientes con el diagnóstico histológico de dermatofibrosarcoma protuberans de enero de 2001 a mayo de 2023 que contaran, al menos, con la siguiente información: sexo, edad al diagnóstico, tiempo de evolución, descripción completa de la dermatosis, así como un expediente clínico disponible.

Para la obtención de los datos se accedió a las bases de datos de los servicios de Dermatopatología y Cirugía dermatológica; se obtuvo la información de las siguientes variables: sexo, edad, años de evolución, topografía, tamaño del tumor, diagnóstico clínico, diagnóstico histológico y subtipo, marcadores de inmunohistoquímica, tipo de tratamiento y, en algunos casos, la evolución registrada en el expediente clínico.

Análisis estadístico

La información obtenida de los expedientes clínicos se registró en una base de datos diseñada en una hoja de cálculo. Los datos obtenidos se analizaron mediante estadística descriptiva calculando frecuencias absolutas y relativas de las variables mencionadas.

RESULTADOS

En el periodo estudiado se encontraron 24 pacientes con diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans, de los que se incluyeron 23 casos que cumplían con los criterios de inclusión.

En cuanto a las características demográficas de los 23 pacientes, 17 casos eran mujeres, lo que indica una relación mujer-hombre de 2.8:1. Con respecto a la edad, se observó un intervalo de aparición desde 12 hasta 64 años, con edad media de 39 años. Los pacientes se clasificaron en grupos etarios de la siguiente manera: 7 tenían entre 10 y 30 años, 10 entre 31 y 50 años y 6 eran mayores de 50 años. **Cuadro 1**

Cuadro 1. Características demográficas y clínicas de los pacientes (n = 23)

Característica	n
Edad	
10 a 30 años	7
31 a 50 años	10
51 años o más	6
Sexo	
Mujeres	17
Hombres	6
Localización	
Tronco	12
Abdomen	4
Pecho	4
Espalda	4
Extremidades	8
Superiores	2
Inferiores	6
Cabeza	3
Tiempo de evolución	
Menos de 5 años	13
5-10 años	6
Más de 10 años	3
No especificado	1
Tamaño del tumor	
Menos de 5 cm	14
5-10 cm	4
Más de 5 cm	2
No reportado	3

En 9 pacientes se incluyó inicialmente el dermatofibrosarcoma protuberans como diagnóstico diferencial. En los demás casos, los principales diagnósticos clínicos a descartar fueron los sarcomas, las cicatrices queloides y los dermatofibromas, entre otros. Respecto a la localización, el tronco fue el sitio más afectado (12/23), seguido de las extremidades (8/23) y de éstas, las extremidades inferiores con 6 casos; en último lugar se afectó la cabeza (3/23) **Figura 1**

En relación con el tamaño, se reportaron 14 casos con un tamaño menor de 5 cm, 4 casos con tamaño entre 5 y 10 cm, 2 casos con tamaño mayor de 10 cm y en 3 casos no se especificó el tamaño. **Figura 2**

En el análisis por subtipos histológicos del dermatofibrosarcoma protuberans, la forma clásica se reportó en 18 pacientes, seguida de la variedad pigmentada o tumor de Bednar en 4 y, en último lugar, la variedad esclerótica en uno (**Figura 3**). De los 23 casos, se recurrió a marcadores de inmunohistoquímica en 11 casos. Se reportó CD34+ positivo en los 11, con S100

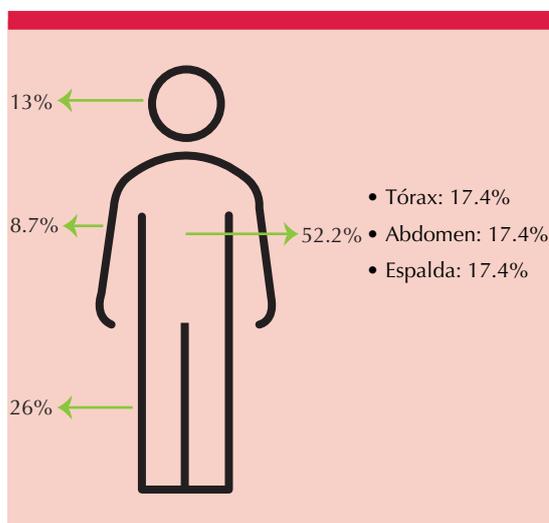


Figura 1. Distribución topográfica de los tumores diagnosticados.

negativo en 8/11 y factor XIIIa positivo en 1/11, mientras que en el resto fue negativo.

Respecto al tratamiento, en 10 pacientes se tomó una biopsia incisional diagnóstica y se refirió al servicio de Oncocirugía en un hospital de tercer nivel. A otros 10 pacientes se les practicó biopsia por escisión con margen de 2 cm. En los casos restantes, no se especificó el tratamiento.

DISCUSIÓN

En México existen pocos reportes sobre el tema. En este hospital se diagnostica alrededor de un caso (0.86) por año, muy semejante a lo reportado en el Hospital General de México (1.06 casos por año).¹² Los límites de edad son amplios; el de 31 a 50 años fue el más afectado; sin embargo, en el grupo de 10 a 30 años, hubo 7/23 pacientes; el de menor edad fue de 12 años. Este dato es muy importante para tener en cuenta este tumor en pacientes pediátricos e incluirlo entre los diagnósticos diferenciales, como los dermatofibromas y lesiones de aspecto de cicatrices queloides.

En cuanto al sexo, en la bibliografía no se reporta diferencia; sin embargo en la población de este estudio, hubo predilección en mujeres con una relación mujer:hombre de 2.8:1 reportada en este estudio, similar a la de 2:1 que se reporta en otros hospitales de la Ciudad de México.¹² Los casos de este estudio comparten las características clínicas reportadas en la bibliografía; el sitio más frecuente es el tronco, seguido por las extremidades y la cabeza.^{2,13} El tiempo de evolución al momento del diagnóstico fue, en promedio, de 4.5 años con un intervalo de 3 meses a 24 años.

Referente al tamaño de la lesión, de acuerdo con lo reportado por Hao y colaboradores en 2020,² las lesiones miden, en promedio, de 2 a 3.5 cm, lo que concuerda con los hallazgos de este estudio, en el que las lesiones menores de



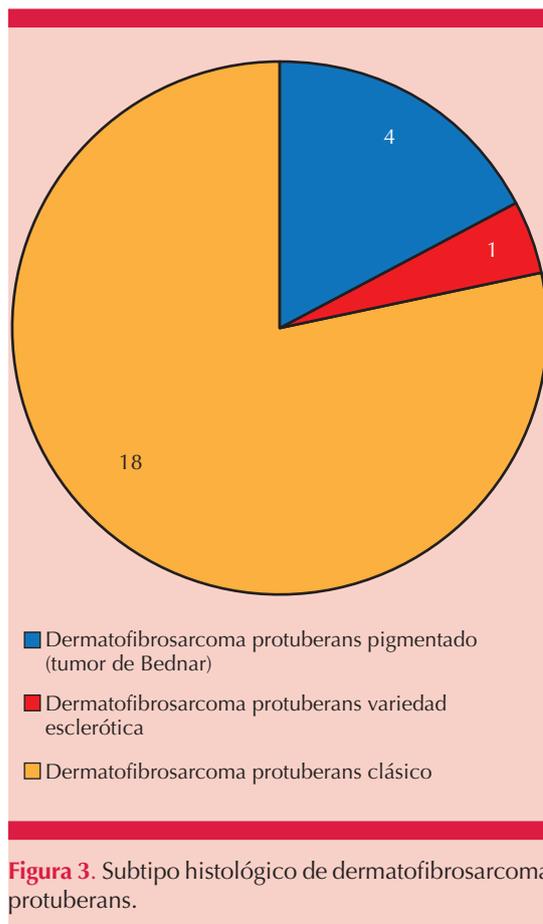
Figura 2. Manifestación clínica. **A.** Neoformación subcutánea con superficie marrón claro. **B.** Tipo placa con nódulos y zonas de atrofia. **C.** Tipo placa con nódulos y pigmento en la periferia. **D.** Tipo placa con nódulos y telangiectasias. **E y F.** Tumoral.

5 cm representaron casi la mitad de los casos. La variante histopatológica más común fue la clásica (18/23). Destacó la frecuencia del subtipo pigmentado, que en la bibliografía se reporta como poco común;² sin embargo, en este estudio 4 de 23 casos lo mostraron, así como la variedad esclerosante (1/23).

La expresión de CD34 fue positiva en las 3 variantes clínicas observadas en este estudio. De acuerdo con la bibliografía, se recomienda tratar con escisión quirúrgica de márgenes amplios (2-4 cm) o practicar cirugía de Mohs para disminuir el riesgo de recurrencia.^{2,9} En este centro, al no contar con cirugía micrográfica de Mohs, se tomó biopsia con márgenes amplios en los pacientes tratados por cirugía dermatológica.

CONCLUSIONES

El dermatofibrosarcoma protuberans es una enfermedad poco común que afecta predominantemente a personas adultas, sin embargo, también puede observarse en población pediátrica. En estudios efectuados en la Ciudad de México predomina en mujeres. Su clínica indolente y heterogénea, asociada con la escasez de estudios, dificulta la sospecha diagnóstica por médicos de primer contacto. Esto implica diagnósticos de tumoraciones de mayor tamaño, lo que confiere mayor morbilidad para el paciente. La caracterización de estos tumores en nuestra población es importante porque su tasa de recurrencia es alta, por tanto, el diagnóstico en etapas tempranas puede mejorar el pronóstico.



REFERENCIAS

- Hoffmann EI. Über das knollentreibende Fibrosarkom der Haut (Dermatofibrosarkoma protuberans). *Dermatology* 2009; 43 (1-2): 1-28. doi: 10.1159/000250699
- Hao X, Billings SD, Wu F, Stultz TW, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: Update on the diagnosis and treatment. *J Clin Med* 2020; 9 (6): 1752. doi: 10.3390/jcm9061752
- Allen A, Ahn C, Sangüeza OP. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Dermatol Clin* 2019; 37 (4): 483-8. doi: 10.1016/j.det.2019.05.006
- Mujtaba B, Wang F, Taher A, Aslam R, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: Pathological and imaging review. *Curr Probl Diagn Radiol* 2021; 50 (2): 236-40. doi: 10.1067/j.cpradiol.2020.05.011
- González Medina EM, Lacy Niebla RM, Boeta Angeles L, Vega Memije ME. Dermatofibrosarcoma protuberans: una revisión. *Dermatol CMQ* 2015; 13 (2): 149-56.
- Serra-Guillén C, Llombart B, Sanmartín O. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Actas Dermosifiliogr* 2012; 103 (9): 762-77. doi: 10.1016/j.ad.2011.10.007
- Brooks J, Ramsey ML. Dermatofibrosarcoma protuberans. En: *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023.
- 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 (10): 868-77. doi: 10.1016/j.ad.2018.05.006
- van den Bos RR. Dermatofibrosarcoma protuberans: slowly gathering evidence for optimal treatment of a slow-growing tumour. *Br J Dermatol* 2021; 184 (4): 595. doi: 10.1016/j.ad.2018.05.006
- Ramirez-Fort MK, Meier-Schiesser B, Niaz MJ, Niaz MO, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: The current state of multidisciplinary management. *Skinmed* 2020; 18 (5): 288-93.
- Navarrete-Dechent C, Mori S, Barker CA, Dickson MA, Nehal KS. Imatinib treatment for locally advanced or metastatic dermatofibrosarcoma protuberans: A systematic review. *JAMA Dermatol* 2019; 155 (3): 361-9. doi: 10.1001/jama-dermatol.2018.4940
- Parriego SF. Dermatofibrosarcoma protuberans: correlación clínico-patológica. Revisión de 43 años. *Dermatol Rev Mex* 2022; 66 (3): 331-340. <https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v66i3.7774>