

## Artículo original

## Características epidemiológicas del dermatofibrosarcoma protuberans: estudio retrospectivo de 10 años

Florencia Vázquez Zuno,\* Elizabeth Guevara Gutiérrez,\*\* Mercedes Hernández Torres,\*\*\* Guillermo Solís Ledesma,\*\*\* Alberto Tlacuilo Parra\*\*\*\*

### RESUMEN

**Antecedentes:** el dermatofibrosarcoma protuberans representa 1.8 a 6% de todos los sarcomas. En la población mexicana encontramos pocos estudios sobre este tumor.

**Objetivo:** determinar las características epidemiológicas del dermatofibrosarcoma protuberans en el Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio.

**Material y métodos:** se realizó un estudio retrospectivo del 1 de enero de 1999 al 31 de diciembre de 2008. Se incluyeron todos los reportes histopatológicos con diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans, se investigaron las variables epidemiológicas y se utilizó estadística descriptiva para el análisis de los datos.

**Resultados:** durante el periodo de estudio encontramos 22 casos de dermatofibrosarcomas protuberans (2.2 casos por año). De ellos, 32% correspondía a pacientes masculinos. La edad promedio fue de  $40 \pm 17$  años. El tiempo de evolución promedio fue de  $47 \pm 53$  meses y la localización más afectada fue el tronco, en 15 pacientes (68%). El diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans se sospechó en cinco casos (22%).

**Conclusión:** los resultados de este estudio son semejantes a los publicados en la bibliografía médica, a excepción del género, que en nuestro estudio fue más frecuente en el femenino. Este estudio puede contribuir a mejorar el conocimiento sobre el comportamiento epidemiológico del dermatofibrosarcoma protuberans en la población mexicana.

**Palabras clave:** dermatofibrosarcoma protuberans, sarcomas, epidemiología.

### ABSTRACT

**Background:** The dermatofibrosarcoma protuberans represents 1.8 to 6% of all sarcomas. There are just few studies on this tumor in Mexican population.

**Objective:** To determine the epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans at Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio.

**Material and methods:** We developed a retrospective study from January 1<sup>st</sup> 1999 through December 31<sup>st</sup> 2008 in which all the pathology positive reports of dermatofibrosarcoma protuberans were included. We researched for their epidemiological variables. The data were analyzed by descriptive statistics.

**Results:** Within the study period we found 22 cases of dermatofibrosarcoma protuberans (2.2 cases per year). Of those, 32% were male. Average age was  $40 \pm 17$  years old. The average evolution time was  $47 \pm 53$  months and the topography most frequently affected was the trunk in 15 patients (68%). The diagnosis of dermatofibrosarcoma protuberans was suspected in five cases (22%).

**Conclusion:** The results of our study are comparable to those published, with the exception of the gender, in our study, the female gender was predominant. This study contributes to increase the knowledge of the epidemiologic behavior of the dermatofibrosarcoma protuberans in Mexican population.

**Key words:** dermatofibrosarcoma protuberans, sarcomas, epidemiology.

\* Egresada de la Especialidad de Dermatología y Cirugía Dermatológica, práctica privada.

\*\* Dermatóloga adscrita a Consulta Externa.

\*\*\* Dermatopatólogos adscritos al Departamento de Histopatología. Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio, Secretaría de Salud Jalisco, Zapopan, Jalisco, México.

\*\*\*\* Director de Educación e Investigación, UMAE del Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS.

México. Correo electrónico: albtlacuilo@yahoo.com

Recibido: noviembre, 2011. Aceptado: enero, 2012.

Este artículo debe citarse como: Vázquez-Zuno F, Guevara-Gutiérrez E, Hernández-Torres M, Solís-Ledesma G, Tlacuilo-Parra A. Características epidemiológicas del dermatofibrosarcoma protuberans: estudio retrospectivo de 10 años. *Dermatol Rev Mex* 2012;56(4):241-245.

Correspondencia: Dra. Elizabeth Guevara Gutiérrez. Monte Olimpo 1413, colonia Independencia, CP 44340, Guadalajara, Jalisco,

[www.nietoeditores.com.mx](http://www.nietoeditores.com.mx)

**E**l dermatofibrosarcoma protuberans es una neoplasia dérmica de crecimiento lento, malignidad local y origen aún no bien establecido. Inicialmente se manifiesta como una placa esclerodermiforme, indurada y asintomática, cuya fase de crecimiento es lenta y cuya duración puede ser de meses a décadas.<sup>1,2</sup> Una vez que el tumor entra a la fase de crecimiento rápido, aparecen los nódulos, que dan el aspecto protuberante, y entonces pueden manifestarse los síntomas, como dolor e hiperestésias, además de que en 10 a 25% de todos los casos puede observarse ulceración y sangrado.<sup>1</sup> El dermatofibrosarcoma protuberans es infrecuente y constituye menos de 0.1% de todos los tumores malignos, y su incidencia se ha calculado en 0.8 a 5 casos por cada millón de personas al año.<sup>1,3,4</sup> Por ello, son escasos los estudios en los que se ha investigado este tumor; por tanto, el objetivo de nuestro estudio es determinar las características epidemiológicas del dermatofibrosarcoma protuberans en el Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio lineal, retrospectivo, observacional y descriptivo del 1 de enero de 1999 al 31 de diciembre de 2008; el estudio fue aprobado por el Comité de Ética e Investigación del Instituto. Se incluyeron todos los reportes histopatológicos con diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans; los reportes correspondían a los pacientes que acudieron al Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio en el periodo de estudio, que contaban con la laminilla teñida con hematoxilina-eosina para su revisión y que tenían el bloque de parafina con material biológico suficiente para la realización de la tinción de inmunohistoquímica con anticuerpos anti-CD34. Se excluyeron los reportes con más de un registro, cuando se trataba del mismo caso. Las variables de estudio fueron frecuencia, edad, género, localización, tiempo de evolución y diagnóstico clínico de envío.

El procedimiento incluyó la búsqueda de todos los reportes histopatológicos con diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans; después se revisaron las laminillas teñidas con hematoxilina-eosina para establecer el diagnóstico presuntivo mediante la identificación de una neoplasia dérmica, caracterizada por células con núcleos fusiformes, inmersas en escaso colágeno y dispuestas

apretadamente entre sí, que configuraban un patrón homogéneo que se disponía en fascículos cortos y que seguía el patrón “en rueda de carreta” o “estoriforme”, con núcleos grandes con cierta atipia y figuras mitóticas aisladas.<sup>1,4,7</sup> Posteriormente, se realizó la inmunohistoquímica con CD34 para corroborar el diagnóstico.

Se investigaron las variables de estudio en los archivos del Departamento de Histopatología o en los expedientes electrónicos. Se utilizó estadística descriptiva para el análisis de los datos, se utilizaron los promedios como medida de tendencia central y la desviación estándar como medida de dispersión. Los datos obtenidos se capturaron y procesaron en un programa de Excel.

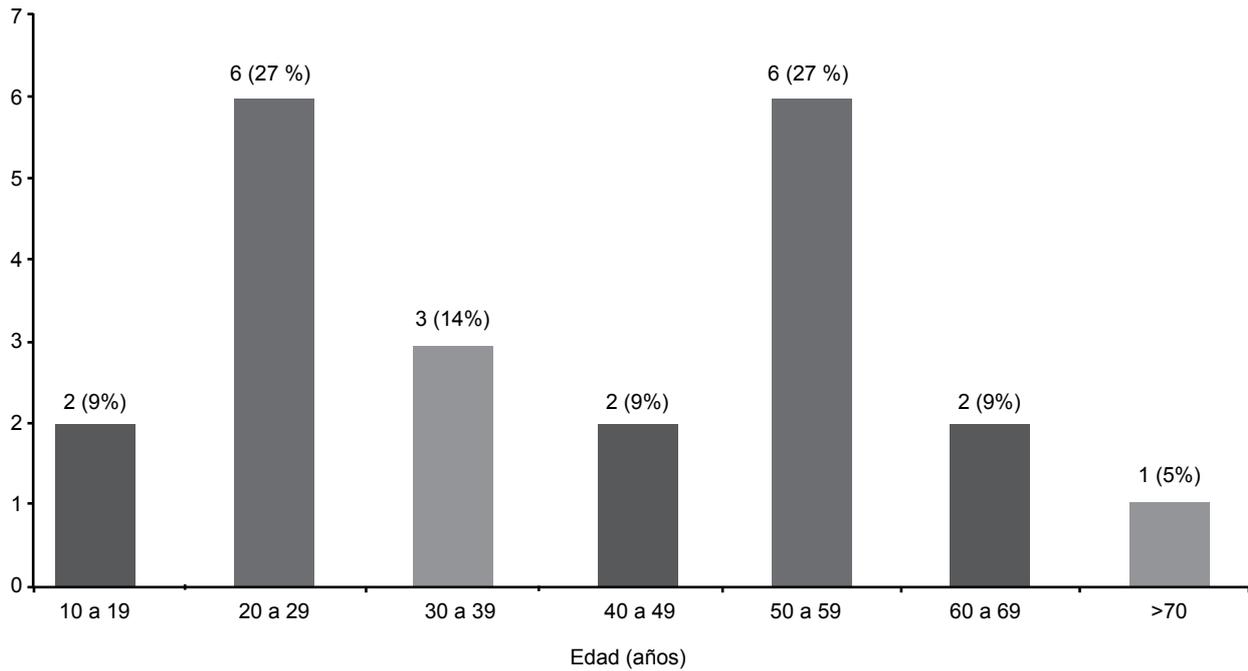
## RESULTADOS

Durante el periodo de estudio de 10 años encontramos 34 casos de dermatofibrosarcoma protuberans que se diagnosticaron mediante tinción de hematoxilina-eosina. De ellos, 22 casos fueron corroborados con tinción de inmunohistoquímica positiva al CD34, lo que correspondía a una frecuencia de dermatofibrosarcoma protuberans de 2.2 casos por año. De ellos, 7/22 (32%) correspondían a pacientes masculinos. La edad promedio fue de  $40 \pm 17$  años (límites de 13 a 71 años) y los grupos de edad más afectados fueron los que se encontraban entre 20 y 29 años y entre 50 y 59 años, con seis casos (27%) en cada uno (Figura 1). El tiempo de evolución promedio fue de  $47 \pm 53$  meses (límites de 2 a 240 meses) y la evolución que predominó en 14 pacientes (64%) fue de uno a cinco años (Figura 2).

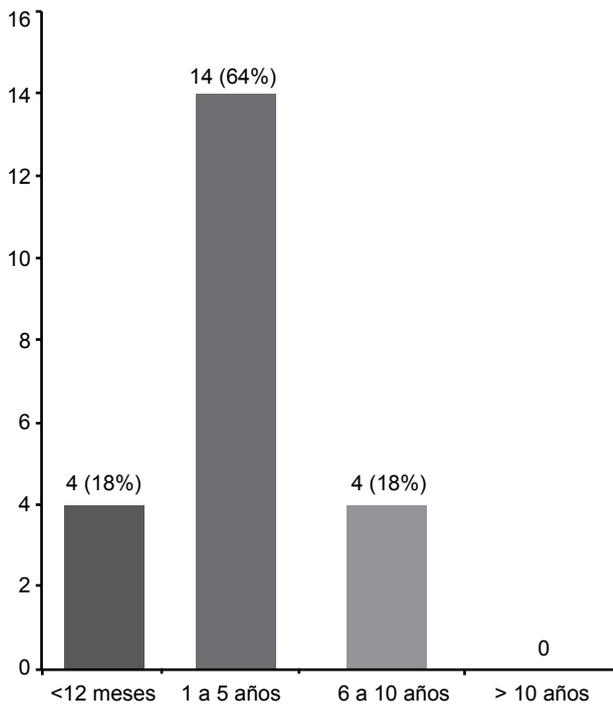
La localización clínica más afectada fue el tronco (en 15 pacientes, 68%), seguido de la cabeza y el cuello, con cuatro pacientes (18%) [Figura 3]. Los diagnósticos de envío más frecuentes fueron el dermatofibrosarcoma protuberans y el quiste, con cinco casos (22%) cada uno de ellos (Figura 4).

## DISCUSIÓN

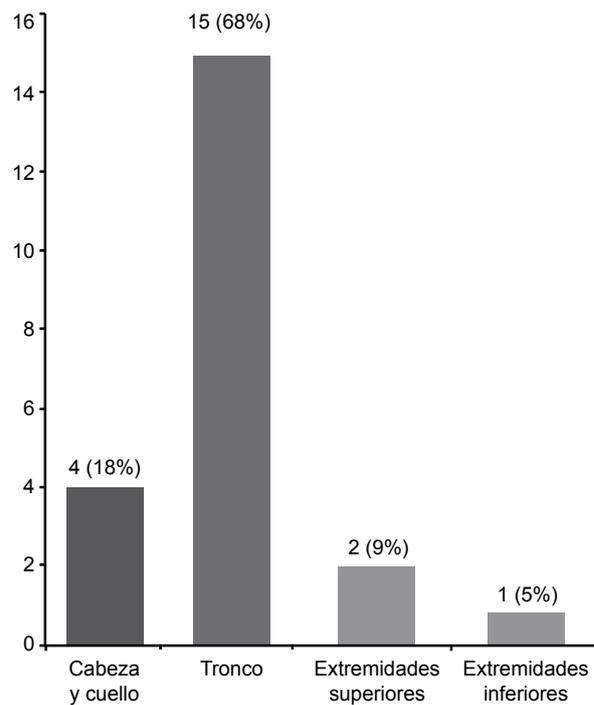
Desde el punto de vista histopatológico, el dermatofibrosarcoma protuberans se distingue por la existencia de células fusiformes, una característica que comparte con otros tumores, como el fibroma, el fibrosarcoma, el dermatofibroma, el fibrohistiocitoma maligno, el fibroxantoma atípico y el xantoma tuberoso,<sup>1,4,5</sup> la inmunohistoquímica



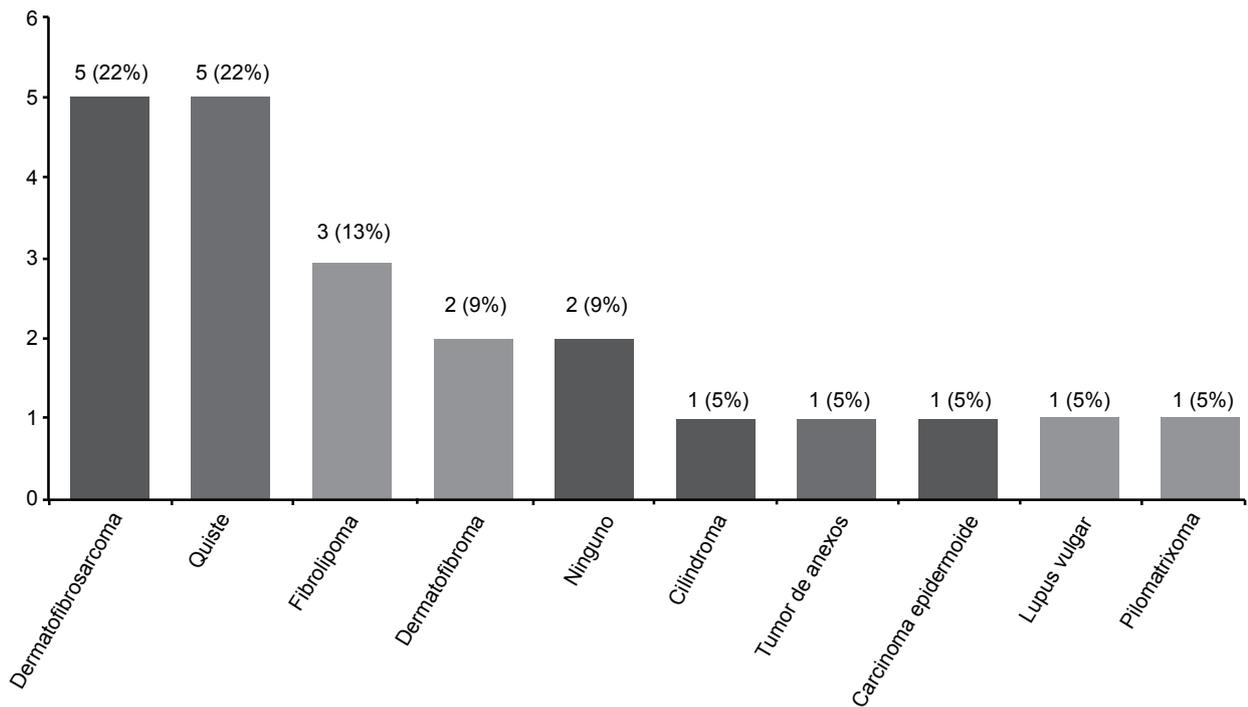
**Figura 1.** Distribución del dermatofibrosarcoma protuberans por grupos de edad.



**Figura 2.** Tiempo de evolución del dermatofibrosarcoma protuberans.



**Figura 3.** Distribución de la localización del dermatofibrosarcoma protuberans.



**Figura 4.** Distribución por diagnóstico clínico de envío.

a través de la inmunorreactividad al CD34 ha permitido diferenciar al dermatofibrosarcoma protuberans de estos otros tumores de origen fibrohistiocitario.<sup>1,5,6,8</sup> Este hecho fue corroborado en nuestro estudio al investigar la frecuencia de esta neoplasia, pues de los 34 tumores que correspondían a un probable caso, al ser examinados con la tinción de hematoxilina-eosina, sólo en 65% se corroboró el diagnóstico con la inmunohistoquímica. Esto es, sin duda, de gran importancia, no sólo porque esta herramienta ayuda a establecer el diagnóstico correcto, sino porque el abordaje terapéutico y el pronóstico dependerán del tipo de tumor que se trate, de ahí que consideramos imperante que todos los tumores con diagnóstico clínico e histopatológico sugestivo de esta entidad sean sometidos a la tinción con anticuerpos anti-CD34, para su corroboración.

En cuanto al género, en nuestra serie encontramos que el género femenino predominó en 68% de los casos, en contraste con algunos reportes de la bibliografía médica, en los que el dermatofibrosarcoma protuberans es más común en el género masculino.<sup>1,2,9</sup> Respecto a la edad, el mayor número de casos se produjo en los grupos etarios de

20 a 29 años y de 50 a 59 años de edad, lo que corrobora lo descrito en la bibliografía médica respecto a que este tumor es más frecuente en adultos jóvenes entre 20 y 50 años de edad,<sup>9,10</sup> aunque existen reportes de su presentación al nacimiento o durante la infancia.<sup>1,6,7</sup> Nuestro paciente más joven tenía 13 años de edad.

La topografía clínica más afectada fue el tronco en 68% de los casos, frecuencia ligeramente mayor a la reportada (50-60%) en la bibliografía.<sup>1,4</sup> En nuestra serie el segundo sitio de localización, en 18% de los casos, fue la cabeza y el cuello, lo que es diferente a lo mencionado en la bibliografía médica, en la que el segundo sitio más afectado, en 20 a 30% de los casos, son las extremidades superiores,<sup>1,3,4</sup> cuya frecuencia en nuestra serie fue de apenas 9%.

En cuanto al tiempo de evolución, en 64% de los casos fue entre uno y cinco años; sin embargo, encontramos que el intervalo era muy amplio, ya que variaba desde dos meses hasta 20 años. Esto es similar a lo reportado en la bibliografía médica, en la que el tiempo de evolución varía de unos cuantos meses hasta 10 años, lo que confirma que el crecimiento de este tumor es lento.<sup>1,3,4,9</sup>

**Cuadro 1.** Principales características epidemiológicas del dermatofibrosarcoma protuberans en diferentes estudios

Variable	Estudio actual (n = 22)	Bowne y col. <sup>4</sup> (n = 159)	Snow y col. <sup>10</sup> (n = 29)	Crioscione y col. <sup>9</sup> (n = 2,885)
País	México	Estados Unidos	Estados Unidos	Estados Unidos
Periodo de estudio (años)	10	48	5	30
Masculino (%)	32	55	45	56
Femenino (%)	68	45	55	44
Edad promedio (años)	41	38.5	7.8	40
Localización (%)	Tronco (68)	Extremidades (47)	Cabeza (41)	Tronco (42)
Evolución promedio (meses)	47	Dato no disponible	24	Dato no disponible

Nótese que las dos series de mayor tamaño no incluyen el dato del tiempo de evolución.

Referente a los diagnósticos clínicos de envío, la certeza diagnóstica fue de 22%. Los diagnósticos fueron: quiste, fibrolipoma y dermatofibroma. En las series publicadas que revisamos los diagnósticos de envío no fueron contabilizados detalladamente, pero los mayormente mencionados incluyen al dermatofibroma, la cicatriz queuloide, el neurofibroma, el fibrolipoma y el carcinoma basocelular.<sup>1,4,9,10</sup>

En el Cuadro 1 podemos observar y comparar algunas de las características de este estudio con las de otros estudios publicados en la bibliografía médica. Los resultados de esta investigación pueden ayudar a mejorar el conocimiento sobre el comportamiento epidemiológico del dermatofibrosarcoma protuberans en México.

#### REFERENCIAS

- Rodríguez MA, González MG, Ramos AG. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2003;12:95-100.
- Gu W, Ogase A, Kawashima H, Umezu H, et al. Congenital dermatofibrosarcoma protuberans with fibrosarcomatous and myxoid change. *J Clin Pathol* 2005;58:984-986.
- Mendenhall W, Zlotecki R, Scarborough M. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Cancer* 2004;101:2503-2508.
- Bowne WB, Antonescu CR, Leung DH, Katz SC, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Cancer* 2000;88:2711-2720.
- Haycox C, Odland P, Olbricht S, Piepkorn M. Immunohistochemical characterization of dermatofibrosarcoma protuberans with practical application for diagnosis and treatment. *J Am Acad Dermatol* 1997;37:438-444.
- Elder D, Elenitsas R, Johnson B, Murphy G, Xu G. Tumors of fibrous tissue involving the skin. In: Elder D, Elenitsas R, Johnson B, Murphy G, Xu G, editors. *Lever's histopathology of the skin*. 10<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2008;969-1005.
- Maire G, Fraitag S, Galmiche L, Keslair F, et al. A clinical, histologic, and molecular study of 9 cases of congenital dermatofibrosarcoma protuberans. *Arch Dermatol* 2007;143:203-210.
- Natkunam Y, Rouse R, Zhu S, Ficher C, et al. Immunoblot analysis of CD34 expression in histologically diverse neoplasms. *Am J Pathol* 2000;156:21-27.
- Crioscione V, Weinstock M. Descriptive epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans in the United States, 1973 to 2002. *J Am Acad Dermatol* 2007;56:968-973.
- Snow S, Gordon E, Larson P, Bagheri M, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: a report on 29 patients treated by Mohs micrographic surgery with long-term follow-up and review of the literature. *Cancer* 2004;101:28-38.