

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v66i1.7442>

Dermatofibrosarcoma protuberante en la cara

Dermatofibrosarcoma protuberans on the face.

Ángel Ignacio Osuna-Leal,¹ Rosalba Muñoz-Muñoz,¹ Maradí Zumara Rubio-Rodríguez,² Edna Azucena Gaxiola-Álvarez²

Resumen

ANTECEDENTES: El dermatofibrosarcoma protuberante es un sarcoma cutáneo de crecimiento lento, poco frecuente que suele afectar el tronco y las extremidades, caracterizado por producir placas nodulares induradas. Suele afectar la dermis y el tejido celular subcutáneo, pero puede extenderse a la fascia, el músculo e, incluso, al hueso. El diagnóstico se confirma por estudio histopatológico y el tratamiento es quirúrgico, con altas tasas de recurrencia.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 52 años de edad, con dermatosis en la cara, en la mejilla derecha, constituida por una neoformación exofítica, infiltrante, color rosa mate, de bordes irregulares, con nódulos en su superficie, de 4.2 x 4.0 cm, de dos años de evolución, dolorosa a la palpación. El resultado histopatológico fue de dermatofibrosarcoma protuberante, se realizó un abordaje quirúrgico complejo.

CONCLUSIONES: Este caso representa una topografía poco frecuente del dermatofibrosarcoma protuberante, que se logró retirar por completo conservando la función de la unidad facial.

PALABRAS CLAVE: Dermatofibrosarcoma protuberante; tejido celular subcutáneo; fascia, músculo.

Abstract

BACKGROUND: Dermatofibrosarcoma protuberans is a rare slow-growing cutaneous sarcoma, that affects the trunk and upper limbs, and it is characterized by nodular plaques that arise within dermis and subcutaneous tissues, even to the fascia, muscle, and bone. The diagnosis is made with a biopsy and it requires surgical excision with high recurrence rates reported.

CLINICAL CASE: A 52-year-old female patient with diagnosis of dermatofibrosarcoma protuberans on the right cheek, that had been evolving for 2 years with a complex surgical management.

CONCLUSIONS: This case represents an unusual topography of dermatofibrosarcoma protuberans that was successfully removed preserving the functionality of the facial unit.

KEYWORDS: Dermatofibrosarcoma protuberans; Subcutaneous tissues; Fascia, Muscle.

¹ Profesor adjunto.

² Dermatólogo adscrito.

Departamento de Dermatología. Centro de Investigación y Docencia en Ciencias de la Salud, Hospital Civil de Culiacán, Culiacán, Sinaloa, México.

Recibido: febrero 2021

Aceptado: abril 2021

Correspondencia

Ángel Ignacio Osuna Leal
angel.osuna.leal@gmail.com

Este artículo debe citarse como:

Osuna-Leal AI, Muñoz-Muñoz R, Rubio-Rodríguez MZ, Gaxiola-Álvarez EA. Dermatofibrosarcoma protuberante en la cara. Dermatol Rev Mex 2022; 66 (1): 130-134.

ANTECEDENTES

El dermatofibrosarcoma protuberante es un tumor fibroblástico maligno, superficial de bajo grado, altamente invasivo que suele afectar el tronco y las extremidades de adultos de mediana edad.^{1,2,3} A pesar de ser poco frecuente, es el sarcoma cutáneo más común.^{2,4,5} Se caracteriza por producir placas induradas de crecimiento lento, en las que aparecen nódulos a medida que el tumor progresa. Tiene bajo potencial metastásico; sin embargo, suele afectar la dermis y el tejido celular subcutáneo y puede extenderse a la fascia, el músculo e, incluso, al hueso, por lo que su tratamiento requiere un amplio margen quirúrgico.¹⁻⁵

Comunicamos el caso de una paciente con diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberante de dos años de evolución localizado en la mejilla derecha, que representó una topografía poco frecuente que requiere un abordaje terapéutico complejo con el fin de preservar la función.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 52 años de edad, sin antecedentes de importancia, que acudió a la consulta por padecer una lesión en la cara, que fue valorada en otra institución donde recibió tratamiento con dexametasona intralesional. A la exploración física se observó una dermatosis localizada, unilateral, asimétrica en la cabeza de la que afectaba la rama mandibular derecha constituida por una neoformación exofítica, infiltrante, color rosa mate, de bordes irregulares, con nódulos en su superficie, de 4.2 x 4.0 cm, de dos años de evolución, de crecimiento progresivo, dolorosa a la palpación. **Figura 1**

La biopsia reportó una proliferación irregular formada por células fusiformes que conformaban fascículos cortos que se entrecruzaban, en un patrón arremolinado, mal definidos del resto



Figura 1. Imagen clínica. Neoformación infiltrante, color rosa mate, de bordes irregulares, con nódulos en su superficie.

de los componentes estromales de la dermis e infiltrando los septos de grasa subcutánea, sin afectar la epidermis, por lo que se decidió realizar estudio de inmunohistoquímica que fue positivo para CD34, KI-67 con un porcentaje menor al 20% y negativo para factor XIIIa y S100 (**Figura 2**). Se confirmó el diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberante de tipo convencional de bajo grado (G1) por lo que se sugirió la valoración por el servicio de cirugía oncológica, donde decidieron realizar resección quirúrgica ampliada de la lesión y un colgajo de rotación para reconstruir el defecto. Se confirmó el diagnóstico y se reportó la neoplasia con medidas de 4.2 x 4.0 x 1.2 cm e infiltración hasta los fascículos profundos de músculo estriado, así como ausencia de necrosis, afectación perineural y permeación linfovascular. Márgenes quirúrgicos laterales y profundos libres de neoplasia; el margen más próximo era el profundo que distaba a 0.3 cm de la neoplasia.

Al mes de la cirugía la paciente tenía adecuada evolución de la herida quirúrgica, como secuela tenía parálisis facial ipsilateral, que se revirtió al año con terapia física y rehabilitación. **Figura 3**

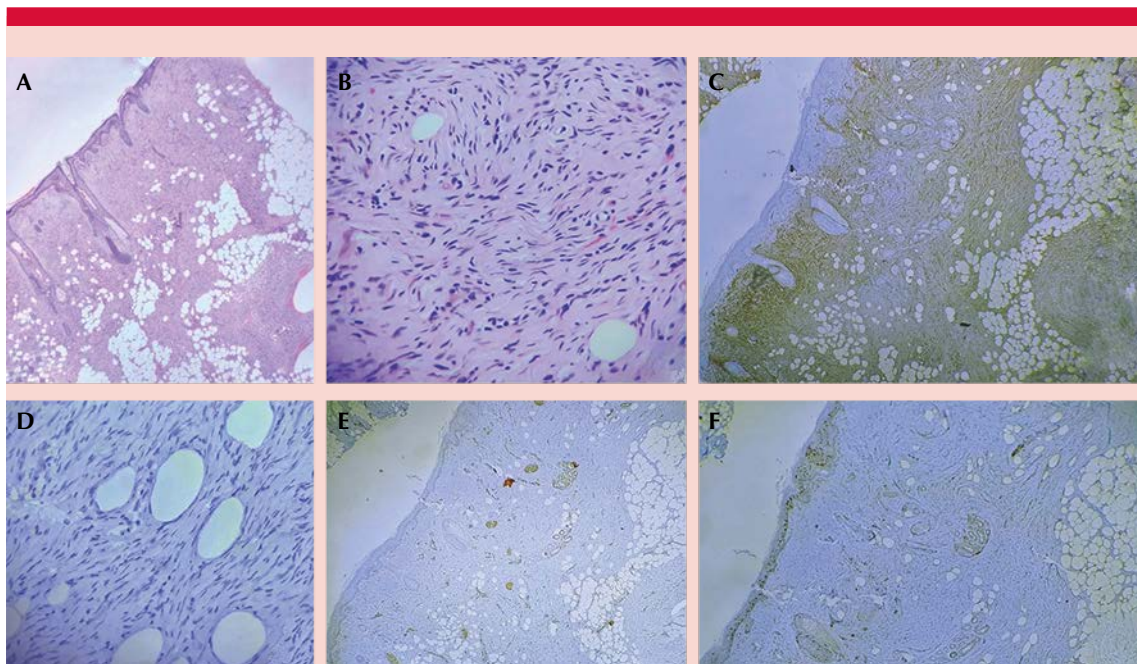


Figura 2. Estudio histopatológico de piel en hematoxilina y eosina a 10x (A) y 40x (B). Inmunohistoquímica positiva para CD34 (C), positiva para KI-67 en menos del 20% (D), negativa para factor XIIIa (E) y negativa para S100 (F).



Figura 3. Evolución a un año de la extirpación.

DISCUSIÓN

El dermatofibrosarcoma protuberante es un tumor fibroblástico maligno, superficial de bajo grado, altamente invasivo, causado por la fusión de los genes de la cadena alfa 1 del colágeno tipo I (COL1A1, 17q21) y del factor de crecimiento derivado de plaquetas beta (PDGFB, 22q13) que exhibe una proliferación de células fusiformes que adoptan una arquitectura en forma de remolino.^{1,2,3,6} A pesar de ser poco frecuente, es el sarcoma cutáneo más común.^{2,4,5} En Estados Unidos su incidencia es de 4.2 casos por millón por año.² Su pico de incidencia ocurre entre 20 y 59 años, sin predominio de sexo.^{2,5,6,7} Sin embargo, alrededor del 6% de los dermatofibrosarcomas protuberantes se han reportado durante la infancia.^{2,5} No existen factores de riesgo reconocidos. Puede afectar áreas con daño actínico crónico.⁷

Aunque la clínica es muy variable los pacientes usualmente describen una lesión en la piel indurada, de lento crecimiento y larga evolución (meses a años), que se manifiesta como una placa o neoformación de aspecto nodular, de bordes infiltrados, de color rosa, azul o violácea, que varían en tamaño entre 2 y 30 cm y que en etapas tardías pueden estar adheridas a planos profundos, a excepción de la piel cabelluda en la que invaden el periostio en etapas tempranas.^{2,4,8}

La topografía más común del tumor corresponde al tronco en un 40-50%, seguido de las extremidades superiores en un 30-40% y en un 10-15% en la cabeza y el cuello.^{2,5,8,9} Sin embargo, existen reportes de caso en los dedos de los pies, la piel cabelluda, las mamas y la vulva.¹⁰⁻¹⁵

A pesar de su capacidad infiltrante, sólo del 2 al 5% de los pacientes con dermatofibrosarcoma protuberante padecen metástasis, principalmente al pulmón, el cerebro, el páncreas y los ganglios linfáticos.^{2,7,16,17}

El diagnóstico se establece a través del estudio histopatológico, en el que puede observarse la epidermis adelgazada y separada de la neoformación por una zona de Grenz. La neoformación es escasamente definida y está compuesta por fascículos estoriformes de células fusiformes que muestran atipia, actividad mitótica o ambas, hasta 35 mitosis por 10 campos de alta potencia, con núcleos elongados y escaso citoplasma. Además, estos fascículos infiltran o atrapan el tejido celular subcutáneo para formar la apariencia en panal de abejas y puede infiltrar a la fascia e, incluso, al hueso. En su periferia suele ser menos celular y los infiltrados suelen ser más sutiles y mal delimitados.^{2,17} A la inmunohistoquímica, estas células exhiben una fuerte expresión citoplasmática de CD34 y son negativas para factor XIIIa, S-100, actina de músculo liso alfa y melan-A. No obstante, en su variedad fibrosarcomatosa, altamente recurrente y metastásica,

puede perder su capacidad para expresar CD34 hasta en un 45%.^{2,17,18}

El tratamiento consiste en la escisión quirúrgica de la lesión. Por su capacidad infiltrante y alta recurrencia, reportada desde 0 al 60%, se recomienda la escisión local ampliada (ELA) o la cirugía micrográfica de Mohs (CMM).¹⁹⁻²²

La escisión local ampliada debe hacerse hasta con 2 a 3 cm de márgenes periféricos y de profundidad deben incluir hasta la fascia profunda. Hasta el día de hoy la escisión local ampliada es el tratamiento más común en algunos reportes, sin embargo, la CMM ha demostrado menor riesgo de recurrencia contra la escisión local ampliada, con tasas de recurrencia del 9.1 y 2.7%, respectivamente.^{19,23}

Este caso representa una topografía poco frecuente del dermatofibrosarcoma protuberante, que se retiró por completo con márgenes negativos. Algunos autores refieren que macroscópicamente deben resecarse 1 a 3 cm de margen para evitar el riesgo de recidivas. No obstante, un margen mayor de 3 cm en la cara puede resultar en una pérdida de la función considerable para los pacientes. Por tanto, en el caso de nuestra paciente logró retirarse por completo el tumor y se conservó la función de la unidad facial.

REFERENCIAS

1. Larbcharoensub N, Kayankarnavee J, Sanpaphant S, Kiranantawat K, Wirojtananugoon C, Sirikulchayanonta V. Clinicopathological features of dermatofibrosarcoma protuberans. *Oncol Lett* 2016; 11 (1): 661-7. DOI: 10.3892/ol.2015.3966.
2. Thway K, Noujaim J, Jones RL, Fisher C. Dermatofibrosarcoma protuberans: pathology, genetics, and potential therapeutic strategies. *Ann Diagn Pathol* 2016; 25: 64-71. DOI: 10.1016/j.anndiagpath.2016.09.013.
3. Lopez LV, Yatsenko SA, Burgess M, Schoedel K, Rao UNM. Dermatofibrosarcoma protuberans with fibrosarcomatous transformation: our experience, molecular evaluation of

- selected cases, and short literature review. *Int J Dermatol* 2019; 58 (11): 1246-52. DOI: 10.1111/ijd.14462.
4. Medina EMG, Lacy Niebla RM, Ángeles LB, Vega-Memije ME. Dermatofibrosarcoma protuberans: a review. *Dermatología CMQ* 2015; 13 (2): 149-58
 5. Effiom OA, Olojede ACO, Akinde OR, Olawuyi AB, Amoo AT, Arotiba GT. Dermatofibrosarcoma protuberans: clinico-pathologic presentation in Nigerians. *Pan Afr Med J* 2018; 31: 25. DOI: 10.11604/pamj.2018.31.25.13665.
 6. Maloney N, Bridge JA, de Abreu F, Korkolopoulou P, Sakellariou S, Linos K. A novel MAP3K7CL-ERG fusion in a molecularly confirmed case of dermatofibrosarcoma protuberans with fibrosarcomatous transformation. *J Cutan Pathol* 2019; 46 (7): 532-7. DOI: 10.1111/cup.13469.
 7. Allen A, Ahn C, Sangüeza OP. Dermatofibrosarcoma Protuberans. *Dermatol Clin* 2019; 37 (4): 483-8. DOI:10.1016/j.det.2019.05.006.
 8. Muñoz C, Herrera KFP, Ranalli D, Akabati I, Forneris MF, Díaz EV. Dermatofibrosarcoma protuberans en cuero cabelludo, resolución y manejo: a propósito de un caso. *Rev Hisp Cienc Salud* 2016; 2 (4): 310-3.
 9. Kho JPY, Ng BHK, John R. Recurrent occipital dermatofibrosarcoma protuberans tackled with wide local excision: A case report and current management. *Med J Malaysia* 2019; 74 (1): 82-4.
 10. Pérez-Martínez N, Mateos-Canals N, Corrales-Canal MB, Sánchez-Solís JL. Dermatofibrosarcoma protuberans vulvar: a propósito de un caso clínico. *Clin Invest Ginecol Obstet* 2016; 43 (4): 183-6. DOI: 10.1016/j.gine.2015.09.004.
 11. Neff R, Collins R, Backes F. Dermatofibrosarcoma protuberans: A rare and devastating tumor of the vulva. *Gynecol Oncol Rep* 2019; 28: 9-11. DOI: 10.1016/j.gore.2019.01.006.
 12. 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): 2105-11. DOI: 10.21873/anticancer.13323.
 13. Bouhani M, Fertani Y, Zemni I, Adouni O, Bouida A, Chargui R, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans of the breast in man: An extremely rare entity with a review of the literature. *J Investig Med High Impact Case Rep* 2019; 7: 2324709619875634. DOI:10.1177/2324709619875634.
 14. Nelson TG, Gonda P, Sheppard P, Keohane S. Dermatofibrosarcoma Protuberans of the scalp: A challenging tumor with a proposed modification to the slow mohs technique. *Dermatol Surg* 2020; 46 (12): 1742-5. DOI: 10.1097/dss.0000000000002132.
 15. Vecchio GM, Broggi G, Mulè A, Piombino E, Magro G. Dermatofibrosarcoma protuberans: a tumor in the wide spectrum of the bland-looking spindle cell lesions of the breast. *Pathologica* 2019; 111 (3): 87-91. DOI:10.32074/1591-951x-22-19.
 16. Acosta AE, Vélez CS. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Curr Treat Options Oncol* 2017; 18 (9): 56. DOI:10.1007/s11864-017-0498-5.
 17. Hao X, Billings SD, Wu F, Stultz TW, Procop GW, Mirkin G, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: Update on the diagnosis and treatment. *J Clin Med* 2020; 9 (6): 1752. DOI: 10.3390/jcm9061752.
 18. Llombart B, Monteagudo C, Sanmartín O, López-Guerrero JA, Serra-Guillén C, Poveda A, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: a clinicopathological, immunohistochemical, genetic (COL1A1-PDGFB), and therapeutic study of low-grade versus high-grade (fibrosarcomatous) tumors. *J Am Acad Dermatol* 2011; 65 (3): 564-75. DOI:10.1016/j.jaad.2010.06.020.
 19. Durack A, Gran S, Gardiner MD, Jain A, Craythorne E, Proby CM, et al. A 10-year review of surgical management of dermatofibrosarcoma protuberans. *Br J Dermatol* 2020; 1-9. DOI: 10.1111/bjd.19346 Epub ahead of print.
 20. Foroozan M, Sei JF, Amini M, Beauchet A, Saiag P. Efficacy of Mohs micrographic surgery for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans: systematic review. *Arch Dermatol* 2012; 148 (9): 1055-63. DOI: 10.1001/archdermatol.2012.1440.
 21. Saiag P, Grob JJ, Lebbe C, Malvehy 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): 2604-8. DOI:10.1016/j.ejca.2015.06.108.
 22. Miller SJ, Alam M, Andersen JS, Berg D, Bichakjian CK, Bowen GM, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans. *J Natl Compr Canc Netw* 2012; 10 (3): 312-8. DOI: 10.6004/jnccn.2012.0032.
 23. Malan M, Xuejingzi W, Quan SJ. The efficacy of Mohs micrographic surgery over the traditional wide local excision surgery in the cure of dermatofibrosarcoma protuberans. *Pan Afr Med J* 2019; 33: 297. DOI: 10.11604/pamj.2019.33.297.17692.