

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v66i3.7774>

Dermatofibrosarcoma protuberans: correlación clínico-patológica. Revisión de 43 años

Dermatofibrosarcoma protuberans: clinical-pathological correlation. A 43-year review.

Dalia Ibarra-Morales,¹ Luis Miguel Moreno-López,¹ Patricia Mercadillo-Pérez²

Resumen

OBJETIVO: Evaluar el nivel de correlación que existe entre el diagnóstico clínico de dermatofibrosarcoma protuberans con los resultados de histopatología e inmunohistoquímica.

MATERIALES Y MÉTODOS: Estudio observacional, transversal, correlacional, retrospectivo y retrolectivo en el que se incluyeron todos los expedientes clínicos de dermatofibrosarcoma protuberans de la Unidad de Dermatopatología del Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga, Ciudad de México, del 1 enero de 1976 al 31 de diciembre de 2019.

RESULTADOS: Se analizaron 46 casos de dermatofibrosarcoma protuberans, 29 eran mujeres. Representó el segundo sarcoma cutáneo más frecuente, el subtipo histológico más frecuente fue el clásico y el patrón estoriforme fue el que predominó; además, los marcadores de inmunohistoquímica para CD34 fueron positivos en 18/46 casos y Ki67 en 11/46. El diagnóstico clínico más frecuente previo a la toma de la biopsia fue el de dermatofibrosarcoma protuberans.

CONCLUSIONES: El dermatofibrosarcoma protuberans clásico es el más frecuente en nuestro medio, con patrón estoriforme e infiltración a la grasa en forma de panal de abejas. Existió diferencia estadísticamente significativa entre diversas variables contrastadas, como las mitosis y la edad, el diagnóstico clínico y la topografía; en cuanto a la histología, se encontró correlación con el subtipo histológico y la edad, el patrón y subtipo histológicos, el tipo celular y subtipo histológico.

PALABRAS CLAVE: Dermatofibrosarcoma protuberans; tumores de tejidos blandos.

Abstract

OBJECTIVE: To evaluate the level of correlation between the clinical diagnosis of dermatofibrosarcoma protuberans and the results of histopathology and immunohistochemistry.

MATERIALS AND METHODS: Observational, cross-sectional, correlational, retrospective and retrolective study was made including all clinical records of dermatofibrosarcoma protuberans from the Dermatopathology Unit of the Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga, Mexico City, from January 1st, 1976 to December 31st, 2019.

RESULTS: Forty-six cases of dermatofibrosarcoma protuberans were analyzed, 29 were women. It represented the second most frequent cutaneous sarcoma, the most frequent histological subtype was the classic one and the storiform pattern predominated; furthermore, immunohistochemical markers for CD34 were positive in 18/46 cases and Ki67 in 11/46. The most frequent clinical diagnosis prior to taking the biopsy was dermatofibrosarcoma protuberans.

CONCLUSIONS: The classic dermatofibrosarcoma protuberans is the most frequent in our environment, with a storiform pattern and honeycomb-shaped infiltration of the

¹ Servicio de Dermatopatología.

² Jefa del Servicio de Dermatopatología. Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga, Ciudad de México.

Recibido: enero 2022

Aceptado: febrero 2022

Correspondencia

Dalia Ibarra Morales
dalia_im@hotmail.com

Este artículo debe citarse como:

Ibarra-Morales D, Moreno-López LM, Mercadillo-Pérez P. Dermatofibrosarcoma protuberans: correlación clínico-patológica. Revisión de 43 años. Dermatol Rev Mex 2022; 66 (3): 331-340.

fat. There was a statistically significant difference among various contrasted variables, such as mitoses and age, clinical diagnosis and topography, in terms of histology, the histological subtype and age, the histological pattern and subtype, the cell type and histological subtype.

KEYWORDS: Dermatofibrosarcoma protuberans; Soft tissue tumors.

ANTECEDENTES

El dermatofibrosarcoma protuberans es un sarcoma cutáneo poco frecuente que muestra alto potencial de invasión y recurrencia local; sin embargo, es un tumor de crecimiento lento e indolente.^{1,2}

Las primeras descripciones de dermatofibrosarcoma protuberans datan de 1890 por Sherwell y Taylor,^{3,4} en 1924 Darier y Ferrand⁵ lo describieron como un dermatofibroma progresivo y recurrente, que describieron como un tumor cutáneo, nodular, caracterizado por un patrón estoriforme prominente. Posteriormente Hoffman⁶ acuñó el término de dermatofibrosarcoma protuberans. En 1962 Taylor y Helwing⁷ revisaron 115 casos describiendo las características histopatológicas, detallando la apariencia fibroblástica del tumor, que tenía apariencia de un sarcoma de bajo grado de malignidad, las células de ese sarcoma se reorganizaban formando fascículos con espirales o patrón en rueda de carro, estas células mostraban poco o nulo pleomorfismo e índices mitóticos bajos. En 1993 se describió por primera vez la utilidad de la inmunohistoquímica con CD34 y factor XIIIa en células tumorales, diferenciándolo de fibroxantoma atípico, dermatofibroma y queloides.⁸

Este tumor constituye menos del 0.1% de todos los tumores malignos y el 1% de los sarcomas

de partes blandas. Su incidencia anual es de 0.8 a 4.1 casos por cada millón de personas por año.⁹ Aunque se han reportado casos congénitos, el dermatofibrosarcoma protuberans es un tumor que se manifiesta entre la tercera y cuarta décadas de la vida.^{10,11} El espectro de la enfermedad va desde casos congénitos hasta casos reportados en mayores de 90 años. Los casos pediátricos corresponden a un 6 y 20% de los casos de dermatofibrosarcoma protuberans;¹² es un tumor de crecimiento lento y generalmente inicia en la infancia y se diagnostica en la etapa adulta.

El dermatofibrosarcoma protuberans se ha descrito en todas las razas, no existe predominio, ya que en ningún estudio realizado previamente se ha descrito o mencionado si alguna raza está implicada. En un estudio realizado de 2885 casos se encontró que en la raza negra fue dos veces más frecuente que en blancos. En cuanto al sexo, hay predominio por el masculino, aunque en algunas series han predominado las mujeres.¹³

En México se estudiaron casos de dermatofibrosarcoma protuberans en el Instituto Nacional de Cancerología (INC) en el que se reportó que representaba el 0.06% de todas las neoplasias malignas y el 1.17% de todos los sarcomas con tasa de 2.89 en hombres y 1.57 en mujeres.¹⁴ El dermatofibrosarcoma protuberans es el segundo sarcoma cutáneo más común después del sarco-

ma de Kaposi, constituye el 18% de los sarcomas cutáneos. La población afroamericana es la más afectada en Estados Unidos.¹¹

Los sitios más comunes de manifestación son el tronco (40-50%), las extremidades superiores (30-40%) y la cabeza y el cuello (10-15%), un raro ejemplo de su manifestación incluye la vulva.¹⁵ En términos clínicos, en estadios iniciales puede manifestarse como una lesión mal diagnosticada como una cicatriz, morfea, carcinoma basocelular de tipo morfeiforme, atrofodermia o malformaciones vasculares; a medida que avanza el tumor se manifiesta como un tumor de crecimiento lento que inicia como una placa o nódulo indurado a nivel dérmico, color de la piel, rojizo, violáceo o amarillento, de tamaño variable que llega a medir de 2 hasta 30 cm; en estadios tardíos o en caso de recurrencias puede haber invasión más profunda hasta la fascia, el músculo, periostio (particularmente si inicia en la piel cabelluda) o hasta el hueso;¹⁶ puede confundirse con otros tumores, como lipomas, quistes o dermatofibromas.¹⁷

El dermatofibrosarcoma protuberans se distingue por mostrar traslocación de t(17;22)(q22;q13), resultado en la fusión de colágena tipo 1 alfa 1 (COL1A1) y el factor de crecimiento derivado de plaquetas subunidad B (PDGFB). Se cree que la traslocación es un evento temprano y la transfección con la secuencia quimérica puede transformar las células normales en neoplásicas. La fusión de los genes coloca PDGFB bajo el control del promotor COL1A1. El PDGFB es un potente inductor mitogénico para las células mesénquimas; cuando se expresa constantemente, activa el receptor PDGFB que conduce a la activación autocrina y a la aparición de tumores.^{17,18}

Histopatología

El dermatofibrosarcoma protuberans es una proliferación mal delimitada que infiltra difusamente

toda la dermis y se extiende al tejido celular subcutáneo, formada por una proliferación densa y uniforme de células fusiformes, monomorfas de núcleo alargado, con colágeno intercelular y de pequeños capilares.

Los patrones histológicos predominantes son: estoriforme: fascículos celulares densos en disposición arremolinada y ondulante; rueda de carro: fascículos celulares irradiados a partir de un eje central; sábana: las células no se disponen en fascículos, se disponen de manera homogénea sin agruparse específicamente; fascicular: células dispuestas en fascículos a partir de un eje largo longitudinal central, semejando a la espina de un pescado.

Muestran diversas formas de infiltrar el tejido celular subcutáneo: panal: las células se disponen entre los septos y lobulillos dando una imagen en panal o encaje; digitiforme: las células se disponen de modo vertical o radial a través de los septos; bandas paralelas: las células se disponen predominantemente en múltiples capas en paralelo orientadas a la superficie cutánea; compresivo: las células se disponen dando un patrón bien delimitado, en masa.

Se han definido distintos subtipos clínicos-patológicos de dermatofibrosarcoma protuberans:¹⁹ los subtipos descritos incluyen el atrófico, dermatofibrosarcoma protuberans de células granules, esclerosante o esclerótico, fibroblastoma de células gigantes o variedad infantil, tumor de Bednar o pigmentado, fibrosarcomatoso, mioide, mixoide y subcutáneo. La variedad de peor pronóstico incluye la fibrosarcomatosa que representa entre el 10 y el 20% de los casos.^{15,19,20}

MATERIALES Y MÉTODOS

Estudio observacional, transversal, correlacional, retrospectivo, y retrolectivo, en el que se

incluyeron todos los expedientes clínicos de dermatofibrosarcoma protuberans de la Unidad de Dermatopatología del Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga, durante el periodo comprendido entre el 1 de enero de 1976 y el 31 de diciembre de 2019. De ellos, se extrajeron los datos de interés de los casos diagnosticados como dermatofibrosarcomas protuberans. Con base en la hipótesis de trabajo y el objetivo del proyecto, para estimar el tamaño de muestra, se seleccionó la función matemática de una correlación con base en el modelo tetracórico a dos colas, teniendo para alfa un valor de 0.05 y con poder estadístico del 80%, fijando un valor de correlación de referencia de 0.80 para confirmar la hipótesis de trabajo. Con base en lo anterior, se obtuvo un tamaño de muestra de 36 expedientes que deberían reunir todos los criterios de selección establecidos en el protocolo.

Los criterios de inclusión fueron: expedientes clínicos con reportes de histopatología e inmunohistoquímica con el diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans; expedientes de pacientes de cualquier sexo; expedientes de pacientes de cualquier edad. El criterio de exclusión fue: reportes con cualquier otra neoplasia diagnosticada concomitante.

Se incluyeron los expedientes clínicos de pacientes sometidos a biopsia de dermatofibrosarcoma protuberans o sospecha de dicha tumoración en la Unidad de Dermatopatología del Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga, de manera secuencial, durante el periodo comprendido entre el 1 de enero de 1976 y el 31 de diciembre de 2019. Se realizó una búsqueda y se revisaron los reportes de histopatología e inmunohistoquímica, laminillas de la Unidad de Dermatopatología, a continuación se determinaron quiénes cumplían los criterios de inclusión y se descartaron los que no.

Análisis estadístico

Se tabularon los datos registrados y calculados en una base de datos. Se utilizaron estadística descriptiva y gráficas correspondientes para presentar los hallazgos.

La obtención de datos se hizo en forma manual y se transcribieron a una base de datos diseñada ex profeso en una hoja de cálculo (Excel). Posteriormente se exportaron al programa estadístico SPSS (IBM, Chicago, IL, Estados Unidos) V.25 para Windows.

Los datos generales se analizaron utilizando estadística descriptiva; media, desviación estándar y rangos de valores para las variables cuantitativas, así como porcentajes y frecuencias para las variables categóricas. Los resultados se presentaron en forma de tablas. Se utilizaron histogramas. Se realizó análisis de correlaciones y se recurrió al coeficiente de correlación de Spearman (Rho) o de Pearson (r) con base en el tipo de variables a contrastar. Se consideró que hubo diferencias estadísticamente significativas, cuando el valor de p fue igual o menor de 0.05.

RESULTADOS

Se encontraron 49 casos de dermatofibrosarcoma protuberans de los que se excluyeron 3 porque no se encontraban las laminillas ni bloques del espécimen, por lo que se analizaron 46 biopsias con ese diagnóstico.

Se encontraron los siguientes datos demográficos de los 46 pacientes estudiados: 17 hombres y 29 mujeres, el intervalo de edad fue de 16 y 81 años con media de 36.3 ± 43.28 años.

Las características clínicas encontradas fueron: topografía: el tronco fue el sitio más común con 29 casos, seguido de la cabeza y el cuello en

7, las extremidades torácicas en 7 casos y las extremidades pélvicas en 3 casos. En cuanto a la morfología, la descripción fue muy variable; se encontró descrita como placa en 17 casos, seguida de nódulo en 9 casos, neoformación subcutánea 6 casos, cicatriz 5, úlcera 4 y quiste y neoformación subcutánea en 2 casos cada uno.

El principal diagnóstico clínico fue de dermatofibrosarcoma protuberans en 16 casos, seguido de dermatofibroma en 8 casos, el resto de los diagnósticos fue muy variable describiendo melanoma, neuroma, sarcomas, etc.

De los 46 casos, 42 fueron tratados en el servicio de Dermatooncología. Sólo 4 casos tenían resección previa del tumor, 27/46 casos fueron biopsias incisionales.

En cuanto a los datos histopatológicos, se encontraron las siguientes características: subtipo

histológico en 43/46 casos, seguido por un caso de subtipo mixoide, un caso fibrosarcomatoso y un caso de células granulares; el patrón histológico predominante fue el estoriforme en 37/46 casos, fascículos en 6/46 y en manto en 3/46. La forma de infiltrar el tejido adiposo que predominó fue en panal de abejas en 32/46 casos, compresivo en 6/46, bandas paralelas en 2, digitiforme en uno y no infiltraban el tejido celular subcutáneo en 5/46 casos. El tipo celular que predominó fue el fusiforme en 44/46 casos. La densidad celular que predominó fue intensa en 41/46. Estos tumores mostraron infiltrado inflamatorio leve en 41/46 y moderado en 4/46. La necrosis estuvo ausente en 39/46 casos, ulceración ausente en 39/46. La profundidad valorada en estos tumores fue hasta tejido celular subcutáneo en 41/46 casos y sólo 5 casos se limitaban a la dermis reticular.

El número de mitosis máximas encontradas fue de 6, pero lo más frecuente fue encontrar entre cero y una mitosis.

Los marcadores de inmunohistoquímica se realizaron en 18 casos, de éstos se hizo inmunomarcación con CD34 resultando positivos y Ki67 en 11 casos.

En el **Cuadro 1** se muestran las correlaciones más significativas en el estudio:

DISCUSIÓN

El dermatofibrosarcoma protuberans es un sarcoma de tejidos blandos con alto potencial de invasión y recurrente; sin embargo, es un tumor de crecimiento lento e indolente² que representa menos del 0.1% de todos los cánceres y comprende el 1% de todos los sarcomas. En cuanto a la piel, es el segundo sarcoma más frecuente después del sarcoma de Kaposi.

En México existen pocas descripciones de las características histopatológicas del dermatofibro-



Figura 1. A. En la piel cabelluda se observa neoformación con aspecto de placa y cicatriz en la piel cabelluda. B. Acercamiento de dermatofibrosarcoma protuberans donde se observan zonas de atrofia, cicatriz y costras sanguíneas. C. Neoformación localizada en el abdomen de aspecto multinodulado y cicatricial, queiloide, con zonas de retracción. D. Abordaje quirúrgico de dermatofibrosarcoma protuberans en el abdomen, se observa márgenes amplios.

Cuadro 1. Coeficiente de correlación entre las variables estudiadas

Variables contrastadas	Coeficiente de correlación	p
Mitosis/edad	0.318*	0.031
Sexo/tipo de biopsia	-0.337**	0.022
Diagnóstico clínico/topografía	0.348	0.018
Resección previa/biopsia previa	0.670	0.024
Subtipo histológico/edad	0.352	0.016
Patrón histológico/subtipo histológico	0.576	0.0001
Tipo celular/subtipo histológico	-0.807	0.0001
Tipo celular/patrón histológico	-0.500	0.0001
Celularidad/patrón histológico	-0.520	0.0001
Infiltrado inflamatorio/topografía	0.391	0.007
Infiltrado inflamatorio/tipo celular	-0.331	0.034
Necrosis/diagnóstico clínico	0.319	0.031
Profundidad/infiltrado tejido celular subcutáneo	-0.664	0.0001
Profundidad/celularidad	0.317	0.032
CD34+/sexo	0.309	0.037
CD34+/topografía	-0.296	0.046
CD34+/ulceración	-0.339	0.021
CD34+/Ki67+	0.738	0.0001

* r de Pearson.

** Rho de Spearman.

sarcoma protuberans, así como de la correlación clínica-patológica. En nuestro estudio encontramos que el dermatofibrosarcoma protuberans es más frecuente en las mujeres, lo que contrasta con otros estudios en los que se ha encontrado que es mayor en hombres;²¹ sin embargo, en un estudio de 2007 realizado por Criscione y Weinstock¹³ en Estados Unidos se encontró predominio de casos en mujeres. Existen otros estudios relacionados con tumores fibrohistiocitarios, como el dermatofibroma; en el de Moreno y Mercadillo realizado en 2003 se documentó que los dermatofibromas atípicos representan un 18.7%, siendo éste uno de los principales diagnósticos diferenciales en nuestro medio.²² La edad de manifestación en nuestra población es muy amplia, se encuentran pacientes desde los 16 hasta los 85 años, con edad media de

manifestación de 36 años, predominando este tumor en adultos jóvenes. El sitio más frecuente de aparición de la tumoración en nuestra población es el tronco, sin diferir de lo que se ha descrito en la bibliografía, seguido de la cabeza y el cuello y las extremidades superiores. El tiempo de evolución medio fue de 43.28 meses, estos pacientes tenían biopsias previas en un 22% de los casos, lo que nos habla de la probable dificultad en el diagnóstico, así como resección previa en el 9.2% de los casos, lo que puede indicar recurrencias.

En cuanto a la manifestación clínica, la neoformación de aspecto placa fue la más frecuente, seguida de nódulos y neoformaciones subcutáneas, y con menos frecuencia otro tipo, como quistes y úlceras. Los diagnósticos clínicos

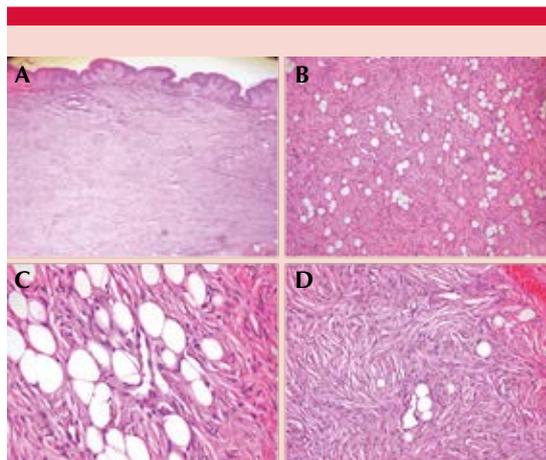


Figura 2. Dermatofibrosarcoma protuberans clásico. **A.** Proliferación desde la dermis superficial hasta donde corta la biopsia, vista panorámica (10x). **B y C.** Células fusiformes que infiltran el tejido adiposo en patrón en panal de abejas (20x, 40x). **D.** Patrón estoriforme.

presuntivos más frecuentes fueron dermatofibrosarcoma protuberans en el 34.7% de los casos, seguido de dermatofibroma en un 17.4% de los casos y en tercer lugar quiste en el 8.7% de los casos; en un estudio realizado en Europa por Monnier y su grupo, los diagnósticos más frecuentes fueron histiocitoma fibroso en un 31.4% y quiste sebáceo en el 27%, mientras que el diagnóstico primario de dermatofibrosarcoma protuberans se encontró sólo en el 4.5%.²³

De los 46 casos estudiados, 43 correspondían al subtipo clásico, uno fue mixoide, uno fibrosarcomatoso y uno de células granulares. En algunas series grandes se ha encontrado que el dermatofibrosarcoma protuberans fibrosarcomatoso representa menos del 1% de todos los dermatofibrosarcomas protuberans;²⁴ en una revisión sistemática donde se estudiaron 1422 casos de dermatofibrosarcoma protuberans se encontraron 225 casos de dermatofibrosarcoma protuberans fibrosarcomatoso,²⁵ lo que

representa el 15% de estos tumores. El dermatofibrosarcoma protuberans con cambios mixoides es una variedad poco frecuente, se han reportado pocos casos en la bibliografía; el primer caso fue descrito por Frierson y Cooper en 1983, la patogénesis es poco clara y la mayoría de los casos se manifestaron como masas de crecimiento lento en la cabeza y el cuello;²³ nuestro caso era una paciente de 72 años, con localización en el tronco, la paciente tenía una resección previa del tumor, pero no contamos con los datos previos para conocer el tipo de cirugía que se le realizó o si se mandó a estudiar en la resección previa. La variante de células granulares es otra variante rara de dermatofibrosarcoma protuberans, hay pocos casos reportados en la bibliografía, estos tipos de cambios se han descrito en varias neoplasias, la patogénesis de estos cambios es incierta, se cree que puede deberse a cambios ultraestructurales similares a los que ocurren en las células de Schwann, así como a la acumulación secundaria de lisosomas, esta variedad tumoral no tiene significación clínica en particular.²³

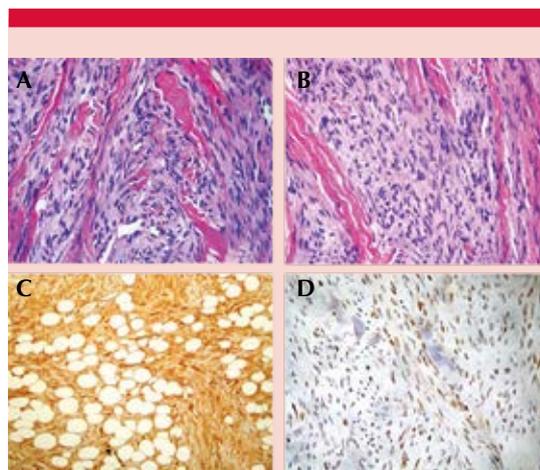


Figura 3. Dermatofibrosarcoma protuberans fibrosarcomatoso. **A y B.** Disposición de los fascículos en patrón de espinas de pescado. **C.** Inmunorreactividad para CD34. **D.** Patrón nuclear de Ki65.

Los patrones histológicos que predominaron fue el estoriforme y fascículos, éstos son los más frecuentes encontrados en la bibliografía. La disposición de las células en fascículos cortos y entrelazados formando el patrón conocido como estoriforme es propio de las neoplasias fibrohistiocitarias y más específico propio del dermatofibrosarcoma protuberans. Aunque es común encontrarlo, no es infrecuente encontrar combinación de los patrones entremezclados con fascículos y mantos.²⁶ Asimismo, el patrón de infiltrar el TCS más característico es en patrón de panal de abeja, aunque también se han descrito otros patrones, como bandas paralelas y formas digitiformes, en nuestro estudio el más frecuente fue en panal de abejas. En cuanto a la profundidad de invasión del tumor en nuestros casos se encontró que se limitaban al tejido celular subcutáneo en 41 pacientes y 5 se localizaban en la dermis reticular; debido a que la mayor parte de las cirugías en el servicio de dermatología son de dermatofibrosarcomas protuberans pequeños y superficiales, no pudimos encontrar casos que infiltraran la fascia o estructuras más profundas como músculo y hueso, ya que estos casos son derivados al servicio de oncología quirúrgica para manejo y seguimiento. El número de mitosis en estos tumores es bajo, en nuestro estudio se encontró una media de 1.3 mitosis en 5 campos de alto poder, lo que indica que se encuentra entre los rangos publicados en la bibliografía. La ulceración se encontró presente en el 8.7% de los casos, y la necrosis en un 23.9%.

En cuanto a los marcadores de inmunohistoquímica se encontró que sólo a 18 casos se les realizó CD34 y 11 para Ki67, ya que en nuestro servicio este tipo de marcadores empezó a utilizarse en 2002.

Si bien el análisis de las correlaciones no proporciona un fundamento de causa-efecto, permite aproximarse al comportamiento que muestran dos variables al contrastarse, manifes-

tado a través de su correlación. En este sentido, en el estudio se comprobó que, a mayor edad del paciente, independientemente del sexo, hubo mayor mitosis en el estudio de histopatología ($p = 0.031$).

A las mujeres se le realizaron más biopsias incisionales con correlación de -3.37 y valor $p = 0.22$. El diagnóstico clínico tuvo correlación con la topografía, con valor $p = 0.018$, observando que en el tronco se corroboró el diagnóstico clínico de dermatofibrosarcoma protuberans. Los subtipos histológicos encontrados tuvieron mayor correlación con la edad, se encontró que en pacientes de mayor edad ocurren subtipos histológicos menos frecuentes.

Entre el tipo celular existe una correlación con el subtipo histológico, se encontró que las células epitelioides se correlacionan con los subtipos no clásicos con valor $p = 0.0001$ y con el patrón histológico con valor $p = 0.0001$, así como una correlación entre la intensidad de la celularidad y el patrón histológico, encontrando mejor celularidad en los subtipos no clásicos, como el del dermatofibrosarcoma protuberans de células granulares y el mixoide con valor $p = 0.0001$.

Existe correlación entre el infiltrado inflamatorio y la topografía con valor $p = 0.007$, en las extremidades inferiores existe mayor infiltrado inflamatorio, en cuanto a la necrosis del tumor se mostró correlación con el diagnóstico clínico con valor $p = 0.031$; en cuanto a la profundidad se encontró correlación entre la forma de infiltrar el tejido celular subcutáneo, lo que indica que a mayor profundidad del tumor es más común una correlación asociada con el patrón de panal de abejas. En cuanto los marcadores de inmunohistoquímica, se encontró que existe diferencia estadísticamente significativa entre el CD34 y el sexo, la topografía y ulceración con $p = 0.037$, 0.046 y 0.02, respectivamente.

CONCLUSIONES

El dermatofibrosarcoma protuberans subtipo clásico es el más frecuente en nuestra población, al igual que el patrón estoriforme y la infiltración a tejido adiposo en patrón de panal de abeja. El patrón clásico muestra un patrón estoriforme clásico, así como células fusiformes, la población más afectada son adultos de la cuarta década de la vida.

Es importante realizar inmunohistoquímica en estos tumores para diferenciarlo de otro tipo de sarcomas, destacan el CD34 y el Ki67 para valorar el índice de proliferación.

Las limitaciones de este trabajo serían que se trata de un estudio retrospectivo y descriptivo, por lo que sería factible realizar un trabajo prospectivo para conocer el pronóstico y el grado de recurrencia en estos pacientes, además, sería importante conocer los resultados de patología del servicio de cirugía oncológica para ampliar la muestra.

Agradecimientos

Al Dr. José Antonio García García por su asesoría.

REFERENCIAS

- Gloster HM Jr. Dermatofibrosarcoma protuberans. *J Am Acad Dermatol* 1996; 35 (3 Pt 1): 355-74; quiz 375-6. doi: 10.1016/s0190-9622(96)90597-6.
- Bendix-Hansen K, Myhre-Jensen O, Kaae S. Dermatofibrosarcoma protuberans. A clínico-pathological study of nineteen cases and review of world literature. *Scand J Plast Reconstr Surg* 1983; 17 (3): 247-52. doi: 10.3109/02844318309013125.
- Sherwell S. Morphea. *Arch Dermatol* 1890; 8: 72-73.
- Taylor RW. Sarcomatous tumors resembling in some respects keloids. *Arch Dermatol* 1890; 8: 384-387.
- Darier J, Ferrand M. Dermatofibromas progressifs et recidivants ou fibrosarcomes de la peau. *Ann Dermatol Syph* 1924; 5: 545.
- Hoffman E. Ueber das knollentribende fibrosarkam der haut (dermatofibrosarcoma protuberans). *Dermatol Z* 1925; 43: 1-28.
- Taylor HB, Helwig EB. Dermatofibrosarcoma protuberans. A study of 115 cases. *Cancer* 1962; 15: 717-725.
- Altman DA, Nickoloff BJ, Fivenson DP. Differential expression of actor XIIIa and CD34 in cutaneous mesenchymal tumors. *J Cutan Pathol* 1993; 20:154-158. doi: 10.1111/j.1600-0560.1993.tb00233.x.
- Kreicher KL, Kurlander DE, Gittleman HR, Barnholtz-Sloan JS, Bordeaux JS. Incidence and survival of primary dermatofibrosarcoma protuberans in the United States. *Dermatol Surg* 2016; 42 (Suppl 1): S24-31. doi: 10.1097/DSS.0000000000000300.
- Valdivielso-Ramos M, Torrelo A, Campos M, Feito M, Gamos R, Rodríguez JL. Pediatric dermatofibrosarcoma protuberans in Madrid, Spain: multi-institutional outcomes. *Pediatr Dermatol* 2014; 31 (6): 676-82. doi: 10.1111/pde.12371.
- Rouhani P, Fletcher CD, Devesa SS, Toro JR. Cutaneous soft tissue sarcoma incidence patterns in the U.S.: an analysis of 12,114 cases. *Cancer* 2008; 113 (3): 616-27. doi: 10.1002/cncr.23571.
- Martin L, Combemale P, Dupin M, Chouvet B, Kanitakis J, Bouyssou-Gauthier ML: The atrophic variant of dermatofibrosarcoma protuberans in childhood: a report of six cases. *Br J Dermatol* 1998; 139 (4): 719-25.
- Criscione VD, Weinstock MA. Descriptive epidemiology of dermatofibrosarcoma protuberans in the United States, 1973 to 2002. *J Am Acad Dermatol* 2007; 56: 968-973. doi: 10.1016/j.jaad.2006.09.006.
- Gutiérrez G, Ospina JE, Báez NE de, Escorcía EK De, Gutiérrez R. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Int J Dermatol* 1984; 23 (6): 396-401. <https://doi.org/10.1111/j.1365-4362.1984.tb03200.x>.
- Lambert WC, Abramovits W, Gonzalez-Sevra A, Souchon E, et al. Dermatofibrosarcoma non-protuberans: description and report of five cases of a morpheaform variant of dermatofibrosarcoma. *J Surg Oncol* 1985; 28 (1): 7-11. doi: 10.1002/jso.2930280104.
- Reha J, Katz SC. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Surg Clin North Am* 2016; 96 (5): 1031-46. doi: 10.1016/j.suc.2016.05.006.
- Barrera J, Acosta A, Trujillo L. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Rev Colomb Cancerol* 2019; 23 (3): 99-109. <https://doi.org/10.35509/01239015.38>.
- Singh R, Udager AM, Billings S. Fibrous, fibrohistiocytic, and myofibroblastic tumors of intermediate malignancy. In: Billings S, Patel R, Buehler D. *Soft tissue tumors of the skin*. 1st ed. New York: Springer Science+Business Media;175-195.
- Llombart B, Serra-Guillen C, Monteagudo C, Lopez Guerrero JA, Sanmartin O. Dermatofibrosarcoma protuberans: A comprehensive review and update on diagnosis and management. *Semin Diagn Pathol* 2013; 30 (1): 13-28. doi: 10.1053/j.semmp.2012.01.002.

20. Rytina ER, Ball RY. Transformation of recurrent dermatofibrosarcoma protuberans to its pigmented variant (Bednar tumour). *Histopatholog* 1998; 32: 384-385.
21. Hong YJ, Choi YW, Myung KB, Choi HY. A case of myxoid dermatofibrosarcoma protuberans. *Ann Dermatol* 2011; 23 (3): 379-381. doi: 10.5021/ad.2011.23.3.379.
22. Labropoulos SV, Fletcher JA, Oliveira AM, Papadopoulos S, Razi ED. Sustained complete remission of metastatic dermatofibrosarcoma protuberans with imatinib mesylate. *Anticancer Drugs* 2005; 16 (4): 461-466. doi: 10.1097/00001813-200504000-00014.
23. Banerjee SS, Harris M, Eyden BP, Hamid BN. Granular cell variant of dermatofibrosarcoma protuberans. *Histopathology* 1990; 17 (4): 375-378. doi: 10.1111/j.1365-2559.1990.tb00745.x.
24. Llombart B, Serra C, Requena C, Alsina M, Morgado-Carrasco D, et al. Sarcomas cutáneos: directrices para el diagnóstico y tratamiento. *Dermatofibrosarcoma protuberans*. *Actas Dermosifiliogr* 2018; 109 (10): 868-877. DOI: 10.1016/j.ad.2018.05.006.
25. Takahira T, Oda Y, Tamiya S, Yamamoto H, et al. Microsatellite instability and p53 mutation associated with tumor progression in dermatofibrosarcoma protuberans. *Hum Pathol* 2004; 35 (2): 240-245. DOI: 10.1016/j.hum-path.2003.09.016.
26. Monnier D, Vidal C, Martin L, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: a population-based cancer registry descriptive study of 66 consecutive cases diagnosed between 1982 and 2002. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006; 20 (10): 1237-1242. doi: 10.1111/j.1468-3083.2006.01780.x.

Fundación para la Dermatitis Atópica (FDA) en México

Siendo la Dermatitis Atópica uno de los padecimientos más prevalentes, crónicos en niños, y que requiere de explicaciones precisas y apoyo a la investigación, para todo eso se creó la Fundación México. Tiene como sede el prestigiado Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Pediatría, y lo lidera la Dra. Carola Durán McKinster, y está conformado por su selecto grupo de especialistas. Sus objetivos son claros y precisos: afiliación de pacientes, dar información, conducir talleres, ayuda directa a los pacientes. Su página web es: <http://www.fundacion-dermatitis-atopica.com.mx/>

Misión y Visión de la FDA

“Su misión. Poner al alcance de los niños mexicanos con Dermatitis Atópica y sus familiares información clara, precisa y profesional sobre qué es, cómo tratar y cómo superar la enfermedad, basados en un enfoque no sólo de salud clínica sino psicológica y social.”

“Su visión. Convertir a la Fundación para la Dermatitis Atópica en la entidad de referencia más relevante del país, para dirigir y orientar tanto a pacientes y familiares, como a otras entidades clínicas y sociales que puedan identificar esta enfermedad en su entorno, a fin de brindar los cuidados clínicos y emocionales de más niños con Dermatitis Atópica, para devolverles una mejor calidad de vida que redunde en una mejor integración y un mejor desempeño de estos pequeños en su entorno social.”