

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v66i4.7938>

Dermatofibrosarcoma protuberans vulvar, una localización infrecuente

Vulvar dermatofibrosarcoma protuberans, an unqualified location.

Camilo Arias-Rodríguez,¹ Alejandra Jaramillo-Arboleda,² Ángela María Londoño,⁴ Sergio Lozano-Gómez³

Resumen

ANTECEDENTES: El dermatofibrosarcoma protuberans es un sarcoma cutáneo de bajo a intermedio grado que afecta la dermis y el tejido celular subcutáneo.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 30 años de edad sin antecedentes personales de importancia que consultó a nuestro servicio por una lesión tumoral de 9 años de evolución, localizada en el labio mayor derecho, que recidivó tras escisión quirúrgica convencional. Por medio del estudio de patología e inmunohistoquímica se confirmó el diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans vulvar, una afección infrecuente en una localización poco reportada en la bibliografía.

CONCLUSIONES: El dermatofibrosarcoma protuberans es un cáncer de piel tipo sarcoma, de baja frecuencia, que afecta la dermis y el tejido celular subcutáneo. Por lo general afecta a personas de la tercera a cuarta década de la vida y es más común en las extremidades y el tronco. Es un tumor de crecimiento lento y baja recurrencia, que rara vez se disemina más allá de la piel. La localización vulvar es poco frecuente, hasta la fecha hay menos de 60 casos reportados en la bibliografía. El diagnóstico definitivo se establece con el estudio histopatológico y entre las opciones terapéuticas existen alternativas quirúrgicas y terapias sistémicas.

PALABRAS CLAVE: Dermatofibrosarcoma protuberans; cirugía de Mohs; enfermedad de la vulva.

Abstract

BACKGROUND: Dermatofibrosarcoma protuberans is a low to intermediate grade skin sarcoma that affects dermis and subcutaneous tissue.

CLINICAL CASE: A 30-year-old female patient with no significant personal history who consulted our department for a 9-year-old tumor lesion, located in the right labia majora, which recurred after conventional surgical excision. By means of a pathology and immunohistochemical study, the diagnosis of vulvar dermatofibrosarcoma protuberans was confirmed, an infrequent entity in a location little reported in the literature.

CONCLUSIONS: Dermatofibrosarcoma protuberans is a low-frequency sarcoma-type skin cancer that involves dermis and subcutaneous cellular tissue. It usually affects people in the third to fourth decade of life, and it is more common in the extremities and trunk. It is a slow-growing, low-recurrence tumor that rarely spreads beyond the skin. The vulvar location is rare, occurring in less than 60 cases reported to date in the literature. The definitive diagnosis is made with the histopathological study and within the therapeutic options there are surgical alternatives and systemic therapies.

KEYWORDS: Dermatofibrosarcoma protuberans; Mohs surgery; Vulvar disease.

¹ Residente de tercer año de Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín Colombia.

² Médica general, Programa Piel.

³ Cirujano plástico, maxilofacial y de la mano.

Clínica Vida Fundación, Medellín, Colombia.

⁴ Especialista en Dermatología. Docente, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia. Epidemióloga, Coordinadora del posgrado de Dermatología, Universidad CES.

Recibido: agosto 2021

Aceptado: agosto 2021

Correspondencia

Alejandra Jaramillo Arboleda
aljaramillo16@gmail.com

Este artículo debe citarse como:

Arias-Rodríguez C, Jaramillo-Arboleda A, Londoño AM, Lozano-Gómez S. Dermatofibrosarcoma protuberans vulvar, una localización infrecuente. Dermatol Rev Mex 2022; 66 (4): 553-557.

ANTECEDENTES

El dermatofibrosarcoma protuberans es un sarcoma cutáneo de grado bajo a intermedio que afecta la dermis y el tejido celular subcutáneo. Representa el 1% de los sarcomas y el 0.1% de los tumores malignos en general. Su incidencia es de 0.8 a 5 casos por millón de individuos por año. Es un tumor que prevalece en adultos jóvenes y de edad media.¹ Se produce por una translocación cromosómica en más del 90% de los casos, que genera una fusión del colágeno alfa tipo I (COL1A1) y la subunidad B del factor de crecimiento derivado de plaquetas (PDGFB), que da el origen a la transformación neoplásica.²

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 30 años de edad sin antecedentes personales de importancia quien consultó por un cuadro clínico de 9 años de evolución consistente en una lesión tumoral en el labio mayor derecho, que mostró crecimiento durante su primer embarazo, sin tratamiento en ese entonces. Fue atendida de manera particular en 2015 en otra institución, en donde se realizó resección quirúrgica, que fue incompleta y sin estudio histopatológico. Tras 3 años de estabilidad la lesión mostró crecimiento, induración y adquirió un aspecto queloideo (**Figura 1**), por lo que consultó nuevamente al servicio de Dermatología, se realizó nueva toma de biopsia que informó tumor mesenquimal, cuyas tinciones de inmunohistoquímica confirmaron el diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans. Con el resultado de patología consultó nuevamente al servicio de Dermatología en nuestra institución. Al examen físico se observó un tumor rosado infiltrado localizado en el labio mayor derecho, de 4 x 2 cm (**Figura 2**), sin adenopatías palpables. Se decidió presentar el caso clínico en junta médica de cáncer de piel para revisión histopatológica por parte de los patólogos institucionales y definir el tipo de manejo quirúrgico, quienes



Figura 1. Tumor rosa de 3 x 3 cm ubicado en el labio mayor derecho.

coincidieron con el diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans (**Figura 3**). Por lo anterior se decidió que la paciente se beneficiaría y tenía indicación de cirugía Mohs diferida.

DISCUSIÓN

El dermatofibrosarcoma protuberans se caracteriza por su crecimiento local y propensión a la recurrencia. Su localización más frecuente es el tronco, representando el 47% de los casos; le siguen en orden: los miembros superiores en un 20%, los miembros inferiores en el 18%, la

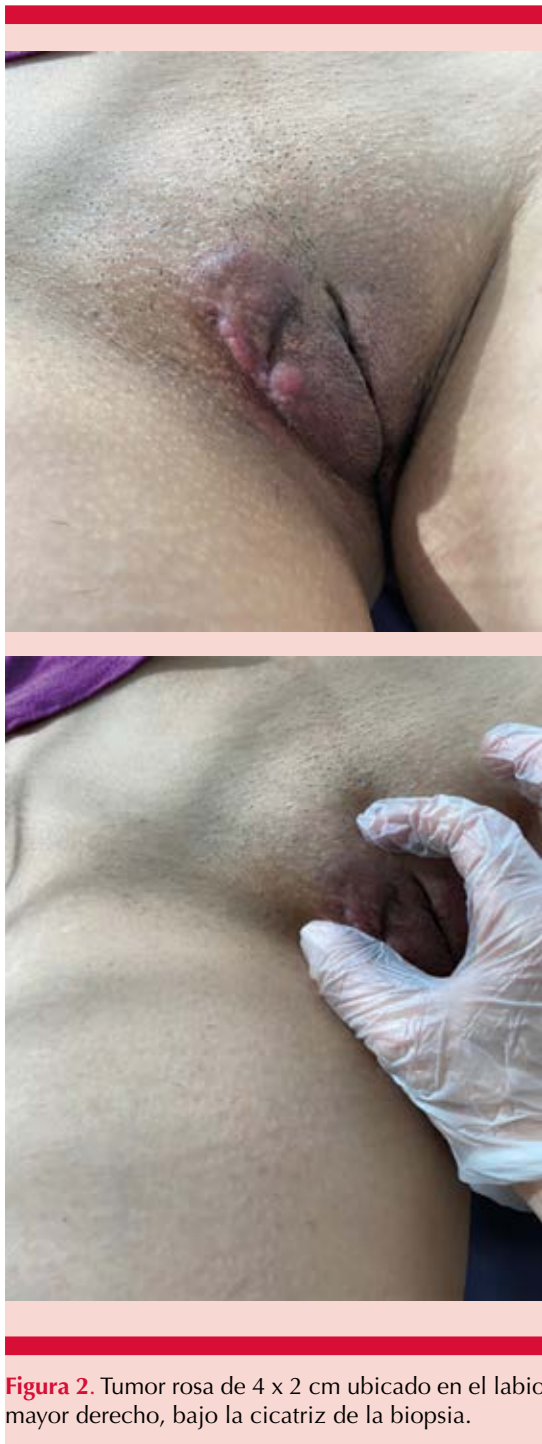


Figura 2. Tumor rosa de 4 x 2 cm ubicado en el labio mayor derecho, bajo la cicatriz de la biopsia.

cabeza y el cuello en el 14% y la vulva en el 1% de los pacientes.³ En términos clínicos, se manifiesta como una placa, nódulo o tumor indurado de crecimiento lento, eritematoso a violáceo, asociado en ocasiones con cicatrices, traumatismos o quemaduras.⁴ En la dermatoscopia se han descrito los siguientes hallazgos en orden de mayor a menor frecuencia: red de pigmento delicada, vasos, áreas sin estructuras de color marrón claro, líneas blancas, fondo rosa.⁵

La localización vulvar es poco frecuente, en la bibliografía se encuentran menos de 60 casos reportados hasta la fecha.⁴ En estas pacientes la edad media es de 45.4 años y la parte de la vulva afectada de manera más frecuente es el labio mayor, con afectación en el 53.7% de los casos. La manifestación más común es un nódulo firme de 4.2 cm en promedio, con eritema ocasional, pigmentación, ulceración o piel de naranja, lesión de crecimiento lento, desde 3 meses a 10 años.¹ Entre las impresiones diagnósticas iniciales los médicos suelen sospechar un quiste de Bartolino, quiste epidérmico, absceso, neoplasias de tejidos blandos y leiomioma, entre otros.¹

El diagnóstico definitivo se establece con el estudio histopatológico, en el que puede apreciarse proliferación de células fusiformes en patrón estoriforme y con patrón en panal de abeja, debido a su invasión en la grasa subcutánea. Para clasificar estas neoplasias fusocelulares es necesario realizar tinciones de inmunohistoquímica, ante las cuales el dermatofibrosarcoma protuberans muestra el siguiente perfil: positivo para CD34, vimentina y hialuronidasa, y negativo para XIIIa, APO D y CD163.⁴ Tras el diagnóstico, debe realizarse una resonancia magnética contrastada para caracterizar la extensión de la lesión y debe realizarse siempre en casos recurrentes, grandes o con cambio fibrosarcomatoso en la histopato-

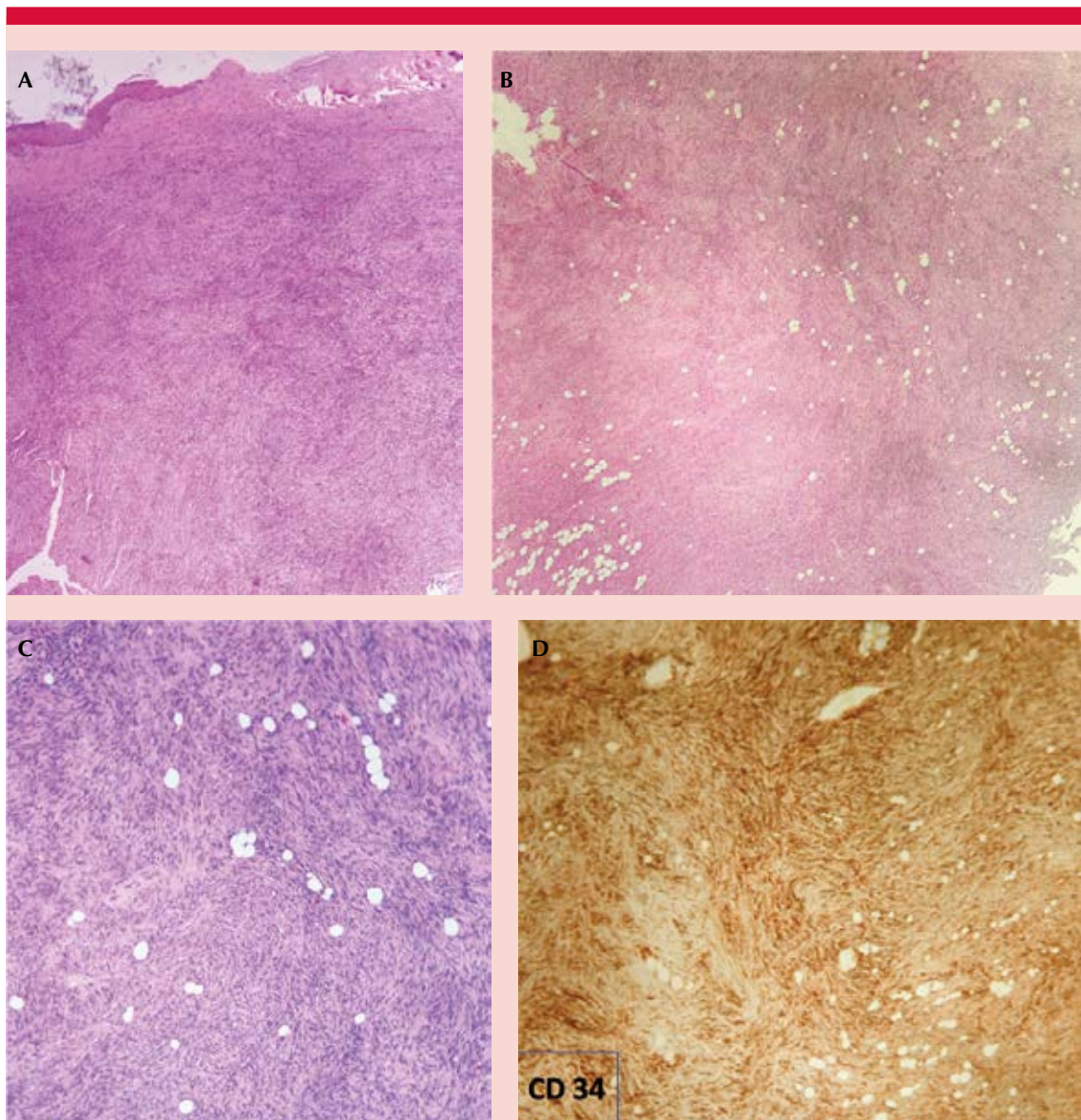


Figura 3. A. Neoplasia fusocelular escasamente definida y no encapsulada que no hace contacto con la superficie epidérmica, ésta muestra atrofia. B-C. A mayor aumento se identifica infiltración del tejido celular subcutáneo por la neoplasia descrita. D. Positividad con marcador CD34 en células tumorales. Se confirma el diagnóstico de dermatofibroma protuberans.

logía.⁵ Las metástasis se reportan hasta en el 5% de los casos, los más afectados son los ganglios y a distancia pueden afectar el pulmón, el cerebro y el hueso. Se ha demostrado que hasta un

10% de estos casos demuestran en la patología alto grado sarcomatoso, lo que implica mayor riesgo de metástasis y peor pronóstico.³ El 25% de los casos recurren a 5 años y son tumores

que muestran mayor frecuencia de degeneración sarcomatosa. La tasa de supervivencia a 5 años es del 93%.⁴

Entre las opciones terapéuticas están las siguientes: resección local amplia, vulvectomy, cirugía de Mohs, radioterapia, linfadenectomía y quimioterapia.¹ La cirugía micrográfica de Mohs es la primera línea de tratamiento, debido a sus bajas tasas de recurrencia y al beneficio que supone el ahorro de tejido y control de márgenes. Algunos autores sugieren una técnica denominada cirugía de Mohs lento modificado, que presume un tejido embebido en parafina y fijado con formalina, que facilite realizar tinciones de inmunohistoquímica como CD34.⁶ Como segunda línea de tratamiento está la resección local amplia con márgenes de 2 a 5 cm y hasta la fascia, con la que se ha demostrado una tasa de recurrencia del 20%.^{1,7} Otra opción es la vulvectomy radical, cuya selección dependerá del grado de afectación tumoral y tras la cual debe pensarse en una reconstrucción multidisciplinaria que incluya intervención de cirugía plástica.⁸ Como terapias coadyuvantes se ha planteado la radioterapia posterior a la cirugía, en caso de márgenes positivos ante el panorama en el que no sea posible una reintervención quirúrgica; otra opción es la quimioterapia con imatinib, propuesta en casos localmente avanzados como terapia neoadyuvante para disminuir el tamaño tumoral, que se prescribe sólo si hay translocación PDGFB-COL1A1.⁴

Agradecimiento

Aporte fotográfico y descripción de patologías: Juan David Ruiz Restrepo, patólogo de la Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.

REFERENCIAS

1. Nguyen AH, Detty S, Gonzaga MI, Huerter C. Clinical features and treatment of dermatofibrosarcoma protuberans affecting the vulva: A literature review. *Dermatol Surg* 2017; 43: 771-774. DOI: 10.1097/dss.0000000000001113.
2. Edelweiss M, Malpica A. Dermatofibrosarcoma protuberans of the vulva: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 13 cases. *Am J Surg Pathol* 2010; 34 (3): 393-400. DOI: 10.1097/PAS.0b013e3181cf7fc1.
3. Pérez N, Mateos N, Corrales MB, Sánchez JL. Dermatofibrosarcoma protuberans vulvar: a propósito de un caso. *Clin Invest Gin Ost* 2016; 43: 183-186. DOI: 10.1016/j.gine.2015.09.004.
4. Espiau A, Borque A, Díaz B, Herrero R, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans Vulvar. Tres casos clínicos de localización inusual. *Rev Chil Obstet Ginecol* 2019; 84 (2). DOI: 10.4067/S0717-75262019000200130
5. Acosta AE, Vélez CS. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Curr Treat Options Oncol* 2017. DOI: 10.1007/s11864-017-0498-5.
6. Hammonds LM, Hendi A. Dermatofibrosarcoma protuberans of the vulva treated using Mohs micrographic surgery. *Dermatol Surg* 2010; 6 (4): 558-63. DOI: 10.1111/j.1524-4725.2010.01493.x.
7. Jeremic J, Stefanovic A, Jeremic K, Jovic M, et al. Giant dermatofibrosarcoma protuberans vulvae: rare clinical presentation and literature review. *J BUON* 2019; 24(3): 1289-1295.
8. 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.