

(Reporte de caso)

Dermatofibrosarcoma Protuberans: Presentación de Caso

TAMAYO CARBÓN AM¹, CUASTUMAL FIGUEROA DK², PÉREZ CÓRDOBA KY³, ARTEAGA HERNÁNDEZ E⁴.

¹Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras". Servicio de Cirugía Plástica y Caumatología. Especialista de II grado. Profesor asistente e investigador auxiliar. Jefe de Servicio. ORCID iD <https://orcid.org/0000-0002-5006-266x>.

²Residente 1er año Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras" Servicio de Cirugía Plástica y Caumatología ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0001-5277-281x>

³Residente 1er año Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras" Servicio de Cirugía Plástica y Caumatología ORCID

⁴Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras". Especialista de II grado en anatomía patológica. Profesor auxiliar. Presidente de la SCAP ORCID

RESUMEN

Objetivo: Enfatizar en las opciones terapéuticas y reconstructivas disponibles. Método: Se presenta paciente de 59 años de edad con lesión tumoral en región frontal de 11 años de evolución, con 6 reintervenciones quirúrgicas por varias recidivas, ingresa con reporte de patología benigna, reseca con márgenes amplios de seguridad y cierre con colgajo de avance lateral e injerto de piel total complementario. La biopsia de la pieza quirúrgica demostró la existencia de dermatofibrosarcoma protuberante.

Discusión: Ante la sospecha de una lesión maligna se deben tener en cuenta los márgenes de seguridad que en este caso oscilan entre 1 a 5 cm. Las cirugías más seguras son la escisión local amplia con márgenes libres de tumor y cirugía micrográfica de Mohs. El cierre de la zona expuesta será decidido de acuerdo a la edad, localización y disponibilidad de técnicas. Cuando existen dudas de resección incompleta de la lesión se prefiere el uso de injerto autólogo de piel.

Conclusiones: Este tumor maligno, aunque infrecuente, puede presentarse en los pacientes de cirugía plástica que buscan su cura con la menor secuela deformante posible. Corresponde al cirujano reconstructivo tener conocimiento de esta entidad y sus opciones terapéuticas, para ofrecer el mejor resultado estético con el menor índice de recidiva.

Palabras clave: dermatofibrosarcoma, supervivencia de injerto, colgajo, márgenes.

ABSTRACT

Objective: To emphasize the therapeutic and reconstructive options available. Method: We present a 59-year-old patient with a tumor lesion in the frontal region of 11 years of evolution, with 6 reoperations due to several recurrences, admitted with a report of benign pathology, resected with wide safety margins and closure with lateral advancement flap and complementary total skin graft. The biopsy of the surgical specimen demonstrated the existence of protuberant dermatofibrosarcoma.

Discussion: When a malignant lesion is suspected, the safety margins must be taken into account, which in this case range from 1 to 5 cm. The safest surgeries are wide local excision with tumor-free margins and Mohs micrographic surgery. The closure of the exposed area will be decided according to age, location and availability of techniques. When there are doubts about incomplete resection of the lesion, the use of an autologous skin graft is preferred.

Conclusions: this malignant tumor, although infrequent, can occur in plastic surgery patients who seek its cure with the least possible deforming sequela. It is the responsibility of the reconstructive surgeon to have knowledge of this entity and its therapeutic options, to offer the best aesthetic result with the lowest rate of recurrence.

Keywords: dermatofibrosarcoma, graft survival, flap, margins.

INTRODUCCIÓN

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un sarcoma maligno de tejidos blandos, cutáneo, monoclonal, poco frecuente que fue descrito por primera vez por Taylor en 1890. Se caracterizó inicialmente como sarcoma queloide y en 1925 fue nombrado como DFSP por Hoffman (1). Representa menos del 0,1 % de las neoplasias malignas y menos del 1 % de los sarcomas

de tejidos blandos (2). Tienen múltiples variantes histológicas (3) y existe una propuesta de estadificación según el grado de malignidad. (4) Su incidencia es de aproximadamente 4,2 por millón de personas. (5) En las primeras etapas, el paciente suele notar una placa dérmica del color de la piel, pequeña, firme, indolora y de crecimiento lento, engrosamiento subcutáneo o una lesión atrófica no protuberante la cual se agranda para formar nódulos indurados, azul rojizo o violáceo.

Pueden invadir la fascia, músculo, periostio, hueso y en ocasiones, hacer metástasis a otros órganos en etapas avanzadas, con mayor frecuencia a pulmón, cerebro, hueso, vísceras, ganglios linfáticos y tejidos blandos (5,6,7). El proceso de crecimiento demora meses hasta 60 años. Los tamaños de los tumores varían de 0,5 a más de 10 cm. (5)

Además de una historia clínica y un examen físico completo, el diagnóstico requiere una biopsia por sacabocados o biopsia por escisión para un diagnóstico patológico. El examen de los ganglios linfáticos y los estudios de imágenes son importantes para la estadificación y la planificación quirúrgica. (8) Macroscópicamente es una masa de tejido blando de color blanco-amarillo, mal delimitada, con una superficie exterior lisa. La superficie de corte es de color similar, mal encapsulada, sólida y textura que asemeja la carne de pescado. Se pueden observar cambios hemorrágicos o quísticos en tumores mayores de 5 cm. (5) Histológicamente deriva de los fibroblastos de la dermis y posteriormente, puede infiltrarse en los tejidos subcutáneos o desarrollarse directamente a partir de estos. (9) Inmunohistoquímicamente, se compone de fascículos uniformes de células fusiformes que crecen en forma estoriforme, presentan escasas atipias y mitosis celular con un patrón fenestrado en la grasa subcutánea, las células fusiformes suelen mostrar una expresión citoplásmica fuerte y difusa de CD34, la cual no es patognomónica. Otros tumores, incluidos los lipomas de células fusiformes, fibromas, fibromixomas y sarcomas de Kaposi, también la expresan. Expresión negativa para otras tinciones inmunohistoquímicas, como alfa-actina de músculo liso, factor XIIIa, S-100 y melan-A (2) Las similitudes en las manifestaciones clínicas y las superposiciones en los perfiles histopatológicos y de inmunotinción de CD34 con otros tumores requieren que el DFSP se diferencie de otras lesiones benignas y malignas incluyendo dermatofibroma, schwannoma, neurofibroma cutáneo, tumor fibroso solitario, lipoma intradérmico de células fusiformes y melanoma desmoplásico. (2)

En la práctica quirúrgica, la selección del procedimiento para cada paciente se basa en la ubicación del tumor, el tamaño, el estadio, la relación con las estructuras neuromusculares y óseas circundantes, los requisitos estéticos y funcionales, el costo para el paciente y los recursos médicos. El tratamiento estándar del DFSP resecable, es la escisión quirúrgica para estadios I y II, incluso III y IV siempre que sea posible. Las técnicas quirúrgicas incluyen la escisión local amplia (WLE) con márgenes libres de tumor, cirugía micrográfica de Mohs (MMS) y amputación parcial o total si el tumor está localizado en los dedos (10).

La radioterapia adyuvante es eficaz para controlar el crecimiento tumoral y reducir la incidencia de recidiva

posoperatoria. (11) El pronóstico de los pacientes tras la resección quirúrgica con márgenes microscópicos negativos y en ocasiones incluso positivos, es en general bueno. La supervivencia libre de recurrencia a cinco y diez años son del 86 % y el 76 %, respectivamente. La recurrencia local es una preocupación importante después de la escisión quirúrgica, varían del 20 al 50 %, especialmente con márgenes positivos. La mediana de tiempo desde la escisión hasta la recidiva local es de 32 a 38 meses. Por tanto, se recomienda la vigilancia obligatoria a largo plazo, con un intervalo de 6 a 12 meses. (5)

La resección tumoral requiere de la reconstrucción posterior para culminar el tratamiento quirúrgico. Las opciones reconstructivas varían en dependencia de la localización, tamaño y profundidad del tumor. Cuando estas se localizan a nivel frontal, las referencias anatómicas no modificables (cejas y línea de implantación del pelo) dificultan aún más un cierre estéticamente aceptable, importante para garantizar calidad de vida. Dada la poca frecuencia de las lesiones tumorales de esta histología y la compleja localización a nivel facial se presenta un caso con el objetivo de enfatizar en las opciones reconstructivas de un tumor frontal.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de raza blanca de 59 años de edad con cuadro clínico de once años de evolución consistente en aparición de lesión tumoral en región frontal única al inicio del cuadro. Se realiza primera resección quirúrgica en 2009 y cierre primario presentando múltiples recidivas con un total de 6 reintervenciones quirúrgicas, última en 2018. Posteriormente crece en el área quirúrgica otra lesión de características diferentes, vegetante y múltiple con crecimiento acelerado. Reporte de patología de 2018 no concluyente para lesión maligna. Por tales motivos acude al servicio de cirugía reconstructiva del Hospital Hermanos Ameijeiras para exéresis y plastia.

Antecedentes Personales Patológicos: Hipertensión Arterial tratada con enalapril tableta de 10 mg diaria, amlodipino tableta de 10 mg cada noche, clortalidona tableta de 25 mg diaria.

Examen físico: lesión tumoral múltiple en número de tres, localizada en región frontal izquierda, de aproximadamente 2 cm de diámetro cada una, de bordes regulares bien definidos, superficie lisa, hipervascularizada, vegetante, renitente, indolora, una de ellas adherida a plano profundo en relación con cicatriz de 5 cm de extensión lineal, hipopigmentada secuela de cirugías previas. En región intrapilosa ipsilateral se aprecian otras tumoraciones de menor tamaño, secas y escamosas (Figura 1)

Exámenes complementarios al ingreso dentro de límites normales.

Plan terapéutico: Exéresis quirúrgica y plastia.

Paciente bajo anestesia general orotraqueal en decúbito supino, previa asepsia y antisepsia, incisión cutánea según planificación con margen de seguridad de 1.5 cm, se realiza exéresis del tumor hasta el plano del periostio donde se observa tejido de aspecto macroscópico normal. Se envía muestra para estudio anatomopatológico.

El cierre de la región intrapilosa se realizó por plastia local de deslizamiento lateral y la cobertura de la zona expuesta resultante de la resección tumoral frontal se realizó con injerto autólogo de piel total obtenido de minidermolipectomía abdominal. Se realiza fijación con apósito de Brown y vendaje oclusivo. (Figura 2).



Figura 1. Aspecto del tumor frontal preoperatorio. **Fuente:** Archivo servicio cirugía plástica Hospital Hermanos Ameijeiras
A: Vista oblicua. B: Vista frontal



Figura 2. Resultados quirúrgicos. **Fuente:** Archivo servicio cirugía plástica Hospital Hermanos Ameijeiras.
A: Zona resultante de la exéresis del tumor. B: Tumor extirpado. C: Cierre por colgajo de avance lateral de zona intrapilosa. D: Cobertura con injerto cutáneo autólogo de espesor total.

Evolución posoperatoria: Favorable. Se destapa el injerto al quinto día con una supervivencia del 100 %. Ausencia de complicaciones. (Figura 3)

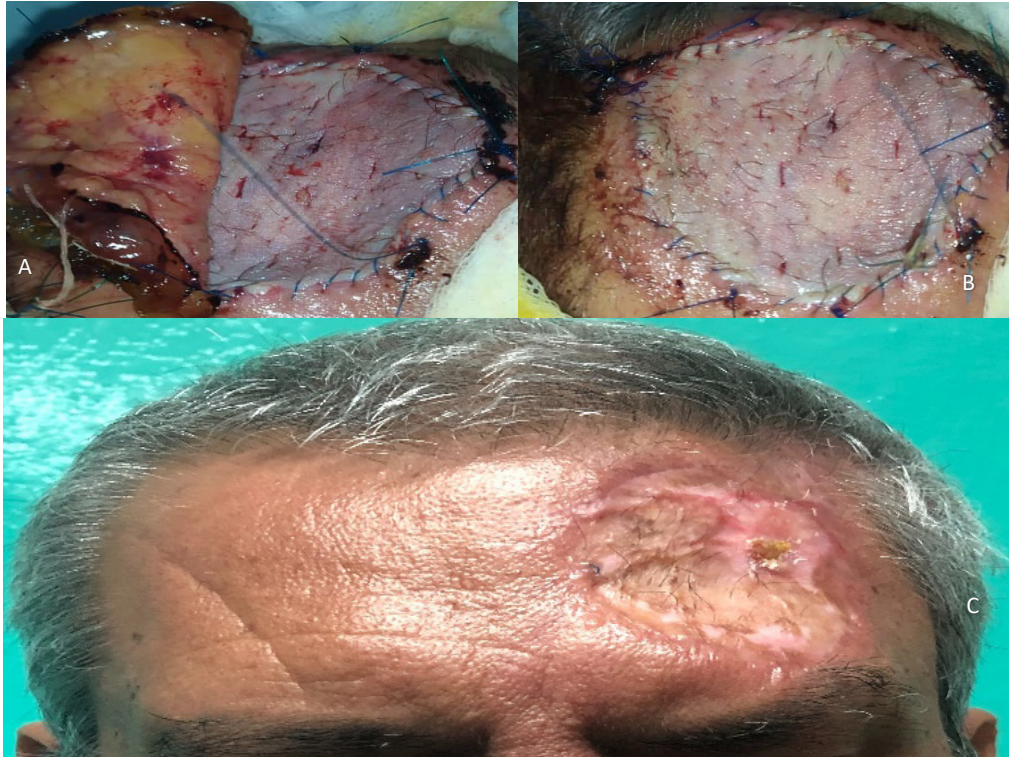


Figura 3. Preoperatorio mediato y tardío. **Fuente:** Archivo servicio cirugía plástica Hospital Hermanos Ameijeiras. A: Retiro de apósito de Brown. B: Injerto al quinto día. C: Injerto a los 3 meses.

Estudio de patología reporta dermatofibrosarcoma protuberante. No se observa afectación de los márgenes quirúrgicos. (Figura 4).

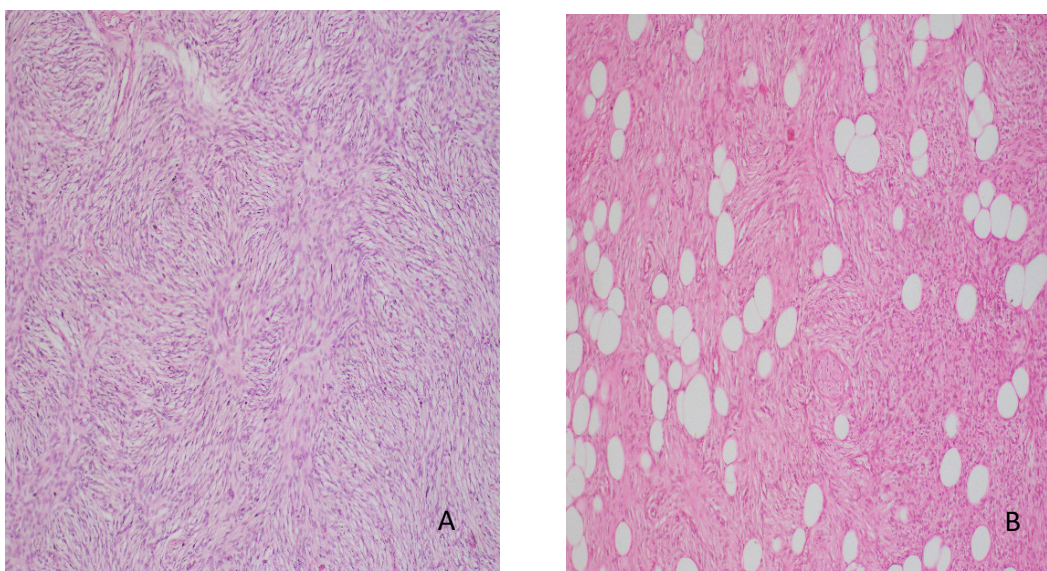


Figura 4. Aspecto histológico de la lesión. **Fuente:** Archivo servicio de Anatomía Patológica del Hospital Hermanos Ameijeiras. A: Tumor celular constituido por fascículos de células fusiformes cortas, monótono con patrón estoriforme y escasas mitosis. B: Aspecto fenestrado por infiltración de la grasa subcutánea.

Se interconsulta con el servicio de radioterapia y de oncología y se decide dar alta al décimo día y seguimiento por consulta externa para evaluar criterio de radiación según evolución clínica.

DISCUSIÓN

Los tumores de tejidos blandos constituyen un motivo de consulta frecuente en cirugía plástica debido a que el paciente busca solucionar su problema de la forma más estética posible. El caso presentado llega al servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras portando una lesión benigna de gran extensión que requería cierre por técnicas de cirugía plástica. Se realizó la intervención quirúrgica con márgenes de seguridad previendo la aparición de nuevas recidivas dados sus antecedentes y se obtuvo como resultado final el reporte de DFSP. Debido a la poca frecuencia y ubicaciones atípicas, suelen presentarse alta frecuencia de recidivas, por la falta de resección de márgenes amplios durante el procedimiento quirúrgico inicial. (5,11)

Por tratarse de un tumor multilobulado de más de 4 cm de diámetro, localizado a nivel frontal en un paciente con poca flacidez cutánea dada la edad, se opta por la técnica reconstructiva combinada de cierre con plastia con colgajo de vecindad por deslizamiento lateral en el área intrapilosa e injerto autólogo de piel total en la zona supraciliar. Los colgajos de avance en bisagra o puerta corrediza(12) quedaron descartados porque las intervenciones quirúrgicas previas dejaron como secuelas cicatrices ubicadas en la base de los mismos. Las plastias de vecindad por transposición o rotación no se utilizaron porque modificarían la anatomía ciliar con asimetría facial secundaria. (12) El injerto de piel parcial a pesar de que garantizaría un cierre más seguro se sustituyó por el de piel total para aprovechar la piel obtenida de minidermolipectomía y evitar la contracción secundaria que igual deformaría el tercio facial superior afectado. Todo ello justificado además por el riesgo de recidiva. Aunque la reconstrucción quirúrgica debe retrasarse hasta que todos los márgenes periféricos y profundos se confirmen como negativos o si existe preocupación por los márgenes quirúrgicos positivos después de una escisión amplia, se puede colocar un injerto de piel de espesor parcial para facilitar la monitorización de la recurrencia. (12)

Respecto a la edad de aparición del DFSP existe concordancia con el paciente presentado si se tiene en cuenta el surgimiento del tumor hace once años puesto que este cáncer suele afectar a pacientes entre 25 y 45 años (5)

A diferencia del caso presentado la mayoría de los DFSP aparecen en mujeres afroamericanas localizado en tronco (40-50 %), seguido de extremidades proximales (30-40 %) cabeza y el cuello (10-15 %). Se han notificado casos poco frecuentes en dedos de los pies, cuero cabelludo, mama y vulva. (13)

Múltiples estudios han demostrado que MMS puede reducir significativamente el riesgo de recurrencia, en comparación

con WLE. Un metaanálisis retrospectivo que involucra a 684 pacientes con DFSP entre 2008 a 2018 confirmó que las tasas de recurrencia en los pacientes tratados con WLE y MMS fueron del 9,10 % y 2,72 %, respectivamente. (5) En el caso que se presenta, por tratarse de un tumor histopatológicamente benigno no se aplicaron ninguna de las dos técnicas en las seis cirugías previas lo que podría justificar la aparición de las múltiples recidivas. En tanto en el procedimiento quirúrgico que se realizó en nuestro centro se tuvo la precaución de respetar un margen de seguridad de 1.5 cm en correspondencia con lo establecido para WLE y no un margen mayor por el alto riesgo de alteración de la armonía facial.

Mullen sugiere elegir WLE con márgenes seguros de 1.0 a 1.5 cm desde el límite del tumor para la mayoría de DFSP en el tronco o las extremidades, ya que el tumor se puede extirpar en una sola etapa para lograr excelentes resultados estéticos y funcionales, mientras que MMS debe seleccionarse para los tumores pequeños en regiones cosméticamente sensibles como la cara, el cuero cabelludo y el cuello, para mejor conservación de tejidos, resultados estéticos y funcionales. (2) La disección del lecho tumoral debe basarse en la profundidad de infiltración del tumor. (4)

Aun no se dispone de un acuerdo sobre el ancho óptimo de los márgenes para ambas técnicas. Las pautas de The National Comprehensive Cancer Network (NCCN) sugieren márgenes laterales de 2 a 4 cm desde el tumor y la escisión del revestimiento de la fascia para eliminar cualquier tumor infiltrante en WLE. (5) Ratner et al analizaron registros de 58 pacientes con DFSP primario y recurrente tratados con cirugía de Mohs e informaron que el porcentaje de márgenes positivos disminuyó a mayor área de seguridad resecada perilesional (5). Las tasas de recurrencia local (LR) informadas por Moonnier y col, Farma et al, Snow et al y otros variaron en su relación con el margen oncológico y el periodo de seguimiento. (2,5) Harati analizó 68 pacientes con DFSP y observó que los márgenes de 2 cm de ancho de los tejidos normales en los tumores primarios y en los tejidos resecados de forma incompleta alrededor de la cicatriz producían márgenes negativos medios de 0,35 cm y 0,8 cm respectivamente. (5)

Los tumores profundos (estadio IIB) deben extirparse para incluir la fascia de revestimiento subyacente del músculo o el pericráneo, mientras que los tumores superficiales (estadio I + IIA) pueden extirparse directamente sin disecar la fascia subyacente. Según la clasificación europea (4) el tumor del caso presentado corresponde al estadio IIB y en consecuencia se resecó en profundidad el músculo con su fascia aún cuando se desconocía el origen maligno.

Los DFSP irreseccables incluyen tumores en estadio avanzado, recurrentes sin posibilidad de resección adicional debido al tamaño o ubicación o que causen defectos funcionales o cosméticos graves y metástasis en múltiples órganos. Estos tumores deben tratarse con radiación adyuvante y terapia dirigida en consulta con una junta

multidisciplinaria especializada en tumores de sarcoma de tejido blando. El DFSP metastásico también se puede tratar con regímenes de quimioterapia de agentes únicos o múltiples que se utilizan para los sarcomas. (11)

En cada visita se debe realizar una historia clínica y un examen clínico completos de los sitios primarios y los ganglios linfáticos de drenaje. Los exámenes por imágenes deben considerarse en función de las manifestaciones clínicas del tumor del paciente (tamaño, sitio, ubicación, tasa de crecimiento), procedimientos quirúrgicos e histopatología (presencia de características de alto riesgo y estado de los márgenes). Se debe realizar una biopsia ante la sospecha de recidivas locales o distantes, o metástasis

en los ganglios linfáticos. En base a esto se realizan las consultas de seguimiento.

CONCLUSIONES

Ante una lesión recidivante corresponde al cirujano plástico pensar en una etiología maligna para seleccionar la mejor técnica quirúrgica en función del tamaño, localización y margen de seguridad. Las opciones reconstructivas dependerán de la región anatómica y el reporte del estudio histopatológico. Debe ofrecer el mejor resultado estético con el menor índice de recidiva.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Acosta AE, Vélez CS. Dermatofibrosarcoma Protuberans. *Curr Treat Options Oncol.* 2017;18(9):56. DOI: 10.1007/s11864-017-0498-5
2. Barrera JC, Acosta AE, Trujillo L. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Rev Colomb Cancerol.* 2019; 23(3): 99-109. DOI: <https://doi.org/10.35509/01239015.38>
3. Stacchiotti S, Astolfi A, Gronchi A, Fontana A, Pantaleo MA, Negri T. Evolution of Dermatofibrosarcoma Protuberans to DFSP-Derived Fibrosarcoma: An Event Marked by Epithelial-Mesenchymal Transition-like Process and 22q Loss. *Mol Cancer Res.* 2016; 14(9):820-9. DOI: 0.1158/1541-7786.MCR-16-0068
4. Saiag P, Grob JJ, Lebbe C, Malvehy J, Pehamberger H. 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.
5. Xingpei H, Billings S, Wu F, Stultz T, Procop G, Mirkin G. Dermatofibrosarcoma Protuberans: Update on the Diagnosis and Treatment. *J. Clin. Med.* 2020;9:1752. DOI:10.3390/jcm9061752.
6. Chilukuri DS, Premkumar P, Venkitaraman B. Pancreatic metastasis of dermatofibrosarcoma protuberans: a rare case. *BMJ Case Reports CP.* 2020;13:e232614. DOI: <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2019-232614>
7. Wang C, Luo Z, Chen J, Zheng B, Zhang R, Chen Y. Target therapy of unresectable or metastatic dermatofibrosarcoma protuberans with imatinib mesylate: An analysis on 22 Chinese patients. *Medicine.* 2015;94(17): e773. DOI: 10.1097/MD.0000000000000773
8. Rodriguez Bandera A, Moreno Bonilla G, Feito Rodriguez M, Beato Merino MJ. Jellyfish-like sonographic pattern can help recognition of dermatofibrosarcoma protuberans. Report of 3 new cases and review of the literature. *Australas. J. Dermatol.* 2019;60(2):e148-50. DOI: <https://doi.org/10.1111/ajd.12922>
9. Bague S, Folpe AL. Dermatofibrosarcoma protuberans presenting as a subcutaneous mass: A clinicopathological study of 15 cases with exclusive or near-exclusive subcutaneous involvement. *Am. J. Dermatopathol.* 2008;30(4):327-32. DOI: 10.1097/DAD.0b013e31817d32b2.
10. Meguerditchian AN, Wang J, Lema B, Kraybill WG, Zeitouni NC. Wide excision or Mohs micrographic surgery for the treatment of primary dermatofibrosarcoma protuberans. *Am. J. Clin. Oncol.* 2010;33:300-3. DOI: <https://journals.lww.com/amjclinicaloncology/toc/9000/00000>
11. Agyeman MB, Vanderpuye VD, Yarney J. Abscopal Effect of Radiotherapy in Imatinib-resistant Dermatofibrosarcoma Protuberans. *Cureus* 2019; 11(1):e3857. DOI: 10.7759/cureus.3857
12. Cabanillas Gonzales M. Cutaneous Repair Of Oncology Injuries. *Enferm Dermatol.* 2017; 11(30): 12-20. DOI: [Dialnet-ReparacionCutaneaDeLesionesOncologicas-6091057%20\(1\).pdf](https://doi.org/10.1016/j.enfermdermatol.2017.09.001)
13. Bouhani M, Fertani Y, Zemni I, Adouni O, Bouida A, Chargui R. 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. DOI: 10.1177/2324709619875634.

Dirección para la correspondencia: Alicia Tamayo Carbón

Correo electrónico: aliciatamayo67@gmail.com.