

¿Cuál es su diagnóstico? / Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP)

What is your diagnosis? / Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP)

Eduwiges Martínez-Luna,¹ Natalia Rebollo Domínguez² y Paulina Calvillo Monroy³

¹ Dermatopatóloga, Dermamedics, Clínica Dermatológica Especializada, Morelia, Michoacán

² Dermatooncóloga, Hospital Ángeles, Tijuana, Baja California

³ Residente de tercer año, Medicina Interna, Hospital Regional ISSSTE, Morelia, Michoacán

Discusión

Es un sarcoma cutáneo poco frecuente, con una incidencia baja de 0.8-5 casos/año por cada millón de habitantes, representa 1.8% de los sarcomas de partes blandas; es localmente agresivo, infiltra el tejido subcutáneo, con una tasa alta de recurrencia, tiene bajo riesgo de metástasis.¹⁻³ Puede aparecer a cualquier edad, con mayor prevalencia entre la segunda y quinta décadas de la vida; afecta con mayor frecuencia a la raza negra y predomina en hombres. La topografía afectada en orden de frecuencia es: tronco, región proximal de las extremidades, cabeza y cuello,¹ también se han reportado casos en mama y vulva.³

De etiopatogenia desconocida, se ha asociado en 20% de los casos a sitios de trauma previo en el lugar de aparición de la lesión.^{1,2,10,11} En el 90% de los casos se ha encontrado translocación recíproca t(17;22) (q22;q13).³

La presentación clínica es polimorfa, varía de acuerdo con el tiempo de evolución, inicia como un nódulo o placa endurecida, indolora, de bordes irregulares, fija a la piel superficial en etapas tempranas, de coloración variable desde rosa-violeta hasta marrón-rojizo, generalmente el tamaño es menor a 5 cm pero puede tener periodos de crecimiento rápido alcanzando hasta los 20 cm, conforme avanza la enfermedad se puede observar como una placa con múltiples nódulos que infiltra tejidos profundos.^{1,3,4,11} La enfermedad metastásica se desarrolla en menos de 5% de los casos, la principal vía de diseminación es hematogena, los sitios más frecuentes son: pulmón, cerebro, hueso, órganos viscerales y tejidos blandos.^{1,8}

En el estudio histológico la tumoración se observa mal delimitada, por debajo de una línea de Grenz, infiltra la dermis de manera difusa hasta el tejido celular subcutáneo, de crecimiento asimétrico, formado por una densa proliferación de células fusiformes, alargadas, homogéneas, con escaso pleomorfismo y bajo índice mitótico; dispuestas en fascículos cortos, entrelazados de forma irregular, en patrón arremolinado o rehilete, o en patrón

de ruedas de carro, emerge de forma radiada, de un centro acelular de colágena; a nivel del tejido adiposo, invade entre los adipocitos, da una apariencia en panal de abejas o en multicapas paralelas a la epidermis.^{4,6}

De acuerdo con el aspecto clínico e histológico, el DFSP se ha clasificado en nueve subtipos: congénito, con células gigantes fibroblásticas, pigmentado (tumor de Bednar), con células granulares, atrófico, esclerosante, mioide, mixoide y DFSP con componente fibrosarcomatoso, este último es la variante de peor pronóstico, se sospecha ante lesiones de gran tamaño, de crecimiento rápido y que infiltran el músculo, representa aproximadamente de 10 a 20% de los casos.⁴

En casos recidivantes, la forma de abordarlo se debe complementar con resonancia magnética contrastada para evaluar la extensión y estadificación del tumor, la planeación quirúrgica y el seguimiento.^{8,9}

La inmunomarcación muestra positividad para antígeno CD34 en 80 a 90% de los casos, sin embargo, no se considera específico ya que se puede encontrar en otros sarcomas, lesiones fibrohistiocíticas benignas y neoplasias vasculares, también son positivas la apolipoproteína D y la nestina.^{4,8}

Se puede realizar detección de COL1A1-PDGFB secundaria a la traslocación t(17;22) (q22;q13), la cual confirmaría la valoración en los casos de diagnóstico difícil, sin embargo, su mayor importancia radica en identificar a pacientes con enfermedad local avanzada o metastásicos, que tendrán respuesta al tratamiento con los inhibidores de la proteína tirosina quinasa.⁸

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica completa mediante cirugía micrográfica de Mohs (CMM)-Mohs diferido, o cirugía convencional con extirpación amplia, los márgenes recomendados son entre 3-4 cm.^{5,9}

La radioterapia adyuvante antes o después de la cirugía, con márgenes positivos o estrechos, reduce significativamente la tasa de recurrencia; no hay estudios suficientes de radioterapia como monoterapia.⁵ En tumores de

gran tamaño está aprobado el uso de mesilato de imatinib como terapia neoadyuvante para reducir el tamaño del tumor antes de la cirugía, se ha comprobado que disminuye hasta 36% la dimensión tumoral inicial; también se utiliza como tratamiento paliativo en tumores irresecables o metastásicos.^{4,5,9} Se recomienda dosis de 400 mg/día, y en casos donde no haya respuesta al tratamiento la dosis puede aumentar hasta 600-800 mg/día con una duración de seis meses, pero se puede extender si es necesario.^{5,9}

El DFSP presenta una tasa de supervivencia de 99.1% a 10 años, por lo que se considera que en general tiene buen pronóstico. Los pacientes con enfermedad metastásica tienen una sobrevida en promedio de dos años a partir del diagnóstico.⁹ Los factores que se consideran de mal pronóstico son: recurrencias múltiples, transformación fibrosarcomatosa, alto índice mitótico, tumor mayor a 5 cm y topografía en la cabeza y el cuello.^{6,9}

Se aconseja dar seguimiento a los pacientes debido a que presenta una tasa elevada de recurrencia local, cada seis meses durante los primeros cinco años y posteriormente cada año hasta completar los 10 años.^{7,10}

BIBLIOGRAFÍA

- Vitiello GA, Lee AY y Berman RS, Dermatofibrosarcoma protuberans: what is this?, *Surg Clin North Am* 2022; 102(4):657-65.
- Allen A, Ahn C y Sangüeza OP, Dermatofibrosarcoma protuberans, *Dermatol Clin* 2019; 37(4):483-8.
- Mujtaba B, Wang F, Taher A, Aslam R, Madewell JE, Spear R y Nassar S, Dermatofibrosarcoma protuberans: pathological and imaging review, *Curr Probl Diagn Radiol* 2021; 50(2):236-40.
- Lim SX, Ramaiya A, Levell NJ y Venables ZC, Review of dermatofibrosarcoma protuberans, *Clinical and Experimental Dermatology* 2023; 48(4):297-302.
- Llombart B, Serra C, Requena C, Alsina M, Morgado-Carrasco D, Través V *et al.*, Sarcomas cutáneos: directrices para el diagnóstico y tratamiento, Dermatofibrosarcoma protuberans, *Actas Dermosifiliogr* 2018; 868-77.
- Xiong D y Bordeaux J, Incidence and survival outcomes of dermatofibrosarcoma protuberans from 2000 to 2020: a population-based retrospective cohort analysis, *Dermatologic Surgery* 2023; 49:1096-103.
- Badhey A, Tikhtman R y Tang A, Management of dermatofibrosarcoma protuberans, *Current Opinion in Otolaryngology & Head & Neck Surgery* 2021; 29:278-82.
- Hao X, Billings SD, Wu F, Stultz TW, Procop GW, Mirkin G y Vidimos AT, Dermatofibrosarcoma protuberans: update on the diagnosis and treatment, *J Clin Med* 2020; 9(6):1752.
- Brooks J y Ramsey ML, Dermatofibrosarcoma protuberans, *StatPearls*, Treasure Island (FL), StatPearls Publishing, 2024. PMID: 30020677.
- Houdek MT, Tsoi KM, Mallett KE, Claxton RM, Ferguson PC, Griffin AM, Baum CL, Brewer JD, Rose PS y Wunder JS, Surgical outcomes of primary dermatofibrosarcoma protuberans: a retrospective, multicenter study, *Ann Surg Oncol* 2022; 29(13):8632-8.
- Gómez-Pedraza A y Ledesma-Martín F, Dermatofibrosarcoma protuberans facial gigante. Reporte de un caso y revisión de la literatura, *Gaceta Mexicana de Oncología* 2021; 20(91).