

Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología

## **DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS. PRESENTACION DE UN CASO**

### **Dermatofibrosarcoma protuberans. Case presentation**

**<sup>1</sup>Dra. Haslen Hassiul Cáceres Lavernia, Dra. Yaniurka Cruz Camejo<sup>2</sup>, Dr. Elías Gracias Medina<sup>3</sup>, Dr. Jorge L. González Hernández<sup>4</sup>, Dr. Julio Jiménez Galainena<sup>5</sup>, Dr. Javier Ernesto Barreras González<sup>6</sup>, Dr. Dailé Burgos Aragüez<sup>7</sup>**

<sup>1</sup>Especialista Primer Grado en Oncología. Calle 137 núm. 22812 entre 228 y 230. Matanzas. Teléfono: 045- 261240. [javier.barrera@infomed.sld.cu](mailto:javier.barrera@infomed.sld.cu)  
[haslen.caceres@yumuri.mtz.sld.cu](mailto:haslen.caceres@yumuri.mtz.sld.cu)

<sup>2</sup>Especialista Primer Grado en Oncología. Calzada San Miguel núm. 8812 entre 1era. y Capitán Núñez. Reparto San Juan de los Pinos. San Miguel del Padrón. Ciudad de La Habana. Teléfono: 6916902. [burgos@infomed.sld.cu](mailto:burgos@infomed.sld.cu)

<sup>3</sup>Especialista Primer Grado en Oncología. Asistente. Investigador agregado.

<sup>4</sup>Especialista Primer Grado en Oncología. Asistente. Investigador agregado. Carretera del Husillo km 2 ½ Casa Núm. 2. Municipio Cerro. Ciudad de La Habana.

<sup>5</sup>Especialista Segundo Grado en Anatomía Patológica. Calle 23 núm. 1352 entre 18 y 20. El Vedado. Ciudad de La Habana.

<sup>6</sup>Especialista Segundo Grado en Cirugía General. Asistente. Investigador agregado. Calle 137 núm. 22812 entre 228 y 230. Matanzas. Teléfono: 045-261240. [javier@cce.sld.cu](mailto:javier@cce.sld.cu) [javierbarrera@infomed.sld.cu](mailto:javierbarrera@infomed.sld.cu)

<sup>7</sup>Especialista Segundo Grado en Medicina Interna. Calzada San Miguel núm. 8812 entre 1era. y Capitán Núñez. Reparto San Juan de los Pinos. San Miguel del Padrón. Ciudad de La Habana. Teléfono: 6916902. [burgos@infomed.sld.cu](mailto:burgos@infomed.sld.cu)

---

### **RESUMEN**

El Dermatofibrosarcoma es una neoplasia relativamente rara, de bajo crecimiento, malignidad intermedia, con un alto índice de recurrencia local; siendo las

---

metástasis a distancia extremadamente raras, presentándose solo en 1% a 5% de los casos, luego de múltiples recidivas locales. Se presentó una paciente con un Dermatofibrosarcoma protuberans en el glúteo derecho, operada, quien posteriormente desarrolló metástasis óseas y pulmonares. Se expone el cuadro clínico y la terapéutica efectuada. Nos propusimos revisar y analizar la evidencia científica disponible en la literatura mundial para determinar las manifestaciones clínicas más frecuentes del Dermatofibrosarcoma, así como los medios diagnósticos más empleados en la actualidad y su potencial metastático.

**Palabras clave:** Dermatofibrosarcoma protuberans. Neoplasia. Metástasis a distancia.

#### **ABSTRACT**

Dermatofibrosarcoma protuberans is a relatively uncommon soft tissue neoplasm with intermediate-to-low grade malignancy that rarely metastasizes (1-5%) but has a high incidence of local recurrence. A case of Dermatofibrosarcoma protuberans in right gluteus was presented, and after resection of the tumor a lung and bone metastases was discovered. The clinical form of presentation and the treatment are described. We proposed to review and analyze the scientific evidence available in the world literature for determining clinical manifestations most frequent in Dermatofibrosarcoma protuberans as well as diagnostic means widely used in current times.

**Key Words:** Dermatofibrosarcoma protuberans. Neoplasm. Distant Metastases.

---

## **INTRODUCCIÓN**

El Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es una neoplasia dérmica de crecimiento lento y malignidad local, de origen aún no bien establecido, recurrente en la mayoría de los casos después de su escisión y rara vez da metástasis.<sup>1,2,3,4</sup>

En 1890, Sherwell y Taylor describen el primer caso de Dermatofibrosarcoma protuberans, llamándole entonces sarcoma de la piel de aspecto queloideo. En 1924, Darier y Ferrand describen 4 casos similares, denominándole Dermato-fibroma progresivo y recurrente o Fibrosarcoma de la piel. En 1925, Hoffman publicó 3 casos más, y propuso entonces que se le denominase con el nombre actual, separándole además del resto de los tumores malignos mesenquimatosos, considerándolo una entidad clínico-patológico aparte.<sup>5</sup>

Es un tumor raro, constituye menos de 0.1% de todos los tumores malignos<sup>5,6</sup> y aproximadamente entre 2-6% de todos los sarcomas de partes blandas.<sup>7,8</sup> Su incidencia ha sido calculada en 0.8 a 5 casos por un millón de personas al año.<sup>6,9,10</sup> Predomina en adultos jóvenes entre los 20 y 50 años de edad, aunque existen reportes de su presentación al nacimiento o durante la infancia. Afecta a todas las razas, observándose una mayor incidencia en la raza negra. Tiene predilección por el sexo masculino en una proporción 5:4. No se ha encontrado algún componente hereditario o familiar que se relacione con su aparición.<sup>2,3</sup> En Cuba, existen pocos casos reportados con el diagnóstico de DFSP.<sup>11</sup>

---

Por todo lo anteriormente planteado, nos dimos a la tarea de realizar una presentación de caso de un DFSP reintervenido quirúrgicamente en nuestro servicio y, a su vez, una exhaustiva revisión bibliográfica del tema, con el objetivo de determinar la presentación clínica y la evolución de esta neoplasia, y así alertar a los médicos que realizan intervenciones de estos tumores de partes blandas.

## **MATERIAL Y MÉTODO**

Se realizó una presentación de caso de una paciente de 52 años de edad con un Dermatofibrosarcoma protuberans en el glúteo derecho, operada, que luego de 4 años de evolución satisfactoria y manteniéndose asintomática desarrolló metástasis óseas y pulmonares. A la paciente, se le presentó el consentimiento informado y dio su aprobación para formar parte de la investigación y la presentación de caso. Se realizó una revisión bibliográfica del tema, teniendo en cuenta las variables relacionadas con la incidencia, las formas clínicas de presentación y los métodos de diagnósticos y el tratamiento. Se realizó la búsqueda en las bases de datos MEDLINE, EMBASE, BVS-BIREME y la biblioteca Cochrane con el objetivo de determinar la presentación clínica y la evolución, y así alertar a los médicos que realizan las intervenciones a las lesiones de partes blandas, acerca de la probable presencia de un Dermatofibrosarcoma.

**Paciente:** ZBM **Historia Clínica:** 311273

MI: Tumor en glúteo derecho.

HEA: Paciente femenina, mestiza, de 52 años de edad, con antecedentes de asma bronquial y haberse operado, en otro Centro, de un tumor en el glúteo derecho que cuando se obtuvo el resultado anatomopatológico informó un Dermatofibrosarcoma protuberans. Se realiza revisión de láminas en nuestra Institución y se corrobora este diagnóstico y se informa tumor incompletamente resecado.

### Examen Físico (Datos positivos)

Glúteo derecho: Cicatriz aproximadamente de 15 cm. No tumor palpable.

### Exámenes complementarios (positivos)

U/S de partes blandas: por detrás de la cicatriz quirúrgica, hay área con tendencia nodular mal delimitada de aproximadamente 10 x 36 mm. Distorsión de partes blandas en posible relación con el tratamiento recibido.

### Tratamiento

Se le realiza exéresis amplia de la cicatriz quirúrgica del glúteo derecho, y se recibe el siguiente informe anatomopatológico: Dermatofibrosarcoma protuberans recidivante completamente extirpado.

La evolución posquirúrgica fue satisfactoria; se mantuvo asintomática durante 4 años. Acude a consulta, refiriendo que comenzó con dolor en la región glútea que se irradiaba a la cara posterior del muslo.

### Examen Físico (Datos positivos)

Región glútea derecha: no tumor palpable.

Neurológico: Disminución de la sensibilidad a nivel de S1\_S2. Asimetría de reflejos osteotendinosos, con ausencia de reflejo aquileano derecho.

Exámenes Complementarios (positivos)

TAC de pelvis y región sacroilíaca: extensa osteolisis con masa de partes blandas que afecta el ala derecha del sacro. Imagen nodular densa redonda de 26 mm en el glúteo derecho.

TRUCUT: Sacro, fragmento de tejido fibroadiposo y muscular estriado que presenta hemorragia reciente y pared de formación quística recubierta por epitelio escamoso. No otras alteraciones.

Se repite TAC de columna lumbo-sacra y pelvis: extensa osteolisis del ala derecha del sacro con ruptura de la cortical y masa de partes blandas vecinas. Masa sólida redondeada de 30 mm en glúteo, densidad 32UH. (Figuras 1,2 y 3).



Figuras 1, 2 y 3. Imágenes de TAC de columna lumbo-sacra y pelvis.



Figuras 4, 5 y 6. Imágenes de TAC de Tórax.

TAC de tórax: nódulo no calcificado en lóbulo superior derecho de 33 mm y otros en la misma localización de 41mm y 10 mm, de aspecto metastásico.

Se realiza biopsia incisional del ala derecha del sacro que informó: metástasis V/S infiltración local a hueso por un Dermatofibrosarcoma protuberans.

Inmunohistoquímica:

Vimentina: aisladas células positivas.

CD 34: positivo focal.

CD 117: positivo focal.

CD 68: algunas células positivas.

S-100: EMA/enolasa, actina, desmina: negativos.

Ki67: 25-30% de las células tumorales positivas.

### Tratamiento

Se decide incluir a la paciente en el protocolo para tratamiento con Imatinib.

Diagnóstico definitivo: Dermatofibrosarcoma protuberans de glúteo derecho recidivante y metastásico a pulmón y hueso.

## **RESULTADOS Y DISCUSIÓN**

La histogénesis del Dermatofibrosarcoma protuberans es todavía tema de controversia. Aunque se encuentra relacionado con el grupo de tumores fibrohistiocitarios, existe evidencia por inmunohistoquímica, microscopía electrónica y cultivos celulares que indican su posible origen en los histiocitos, fibroblastos, células endoneurales o perineurales, o de una célula mesenquimatosa indiferenciada.<sup>5</sup> La causa que desencadena el estímulo para la formación del tumor aún no se conoce; se ha mencionado un posible factor traumático, como por ejemplo, la picadura de algún insecto, por alguna quemadura previa, cicatriz quirúrgica, o por la aplicación de alguna vacuna, siendo tal vez sólo una coincidencia, ya que estos antecedentes han sido informados sólo en 20 % de todos los casos reportados; además se han hecho otras asociaciones, como la exposición crónica a arsénico, sin llegar a corroborarse.<sup>5</sup>

Se localiza preferentemente en tronco (50 a 60 %), afectando de éste a espaldas y hombros, extremidades superiores (20 a 30 %), cabeza y cuello (10 a 15 %), 5 % en piel del cuero cabelludo y la presentación acral es rara.<sup>5</sup>

El Dermatofibrosarcoma protuberans aparece inicialmente como una placa indurada esclerodermiforme, asintomática, con una fase de crecimiento lento; luego se presenta como una tumoración solitaria o multilobulada, de tamaño variable entre 1-20 cm, superficie lisa y consistencia firme. Su color varía de rosa claro a rojo parduzco, se le encuentra fijo a piel suprayacente, pero móvil sobre tejidos profundos y puede presentar múltiples nódulos satélites. El tumor se extiende generalmente a planos superficiales; sin embargo, en tumores más extensos llega a invadir fascia, músculo y hueso.<sup>5,11</sup>

Los estudios de inmunohistoquímica muestran positividad para CD34 y negatividad para el factor XIIIa y la proteína S-100.<sup>5,12,13,14</sup> Los estudios de citogenética han revelado lesiones específicas en las células tumorales del DSSP, tales como translocaciones de cromosomas 17 y 22, t (17;22) y cromosomas supernumerarios 17(17q22) y 22(22q12).<sup>5</sup>

El tratamiento de elección es quirúrgico y se debe dar un margen de seguridad alrededor de la lesión de 2.5 a 5 cm involucrando hasta la fascia profunda.<sup>5,11</sup> Otros autores plantean un margen quirúrgico de 3,1 cm y uno histológico de 1,6 cm;<sup>15</sup> mientras que cuando la localización es en cabeza, cuello y manos se recomienda que sea de 2-3 cm.<sup>16,17</sup> La radioterapia se recomienda como tratamiento adyuvante de la cirugía, en caso de quedar residuos o como tratamiento primario.<sup>5</sup> El imatinib

es un potente inhibidor específico de la tirosinasa, utilizado en pacientes adultos con DFSP metastático y/o recurrente.<sup>5,18,19</sup>

Se ha reportado una tasa de recurrencia de 23% después de una escisión amplia,<sup>5</sup> de lo contrario pueden alcanzar hasta 70%.<sup>11</sup> Las recurrencias se observan después de los 3 años de la escisión en 50-75% de los casos. Las metástasis son raras, 1% presenta metástasis a nódulos linfáticos regionales y aproximadamente 4% presentan metástasis a distancia, por vía hematogena.<sup>5</sup>

## CONCLUSIONES

El Dermatofibrosarcoma continúa siendo una neoplasia relativamente rara, de bajo crecimiento y malignidad intermedia, con un alto índice de recurrencia local; siendo las metástasis a distancia muy raras, y se presenta en los casos luego de múltiples recidivas locales.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Arenas P, Novales J. Dermatofibroma protuberans. Rev Mex Dermatol. XXXIV: 406-412;1990.
2. Friedman R, Rigel D, Kopf A. Cáncer de piel. Buenos Aires, Argentina: Editorial Médica Panamericana; 1993, p. 276-278.
3. Checketts S, Hamilton T, Baughman R. Congenital and childhood Dermatofibrosarcoma protuberans: A case report and review of the literature. J Am Acad Dermatol. 42: 907-913; 2000.
4. Fitzpatrick T, Freedberg I, Elsen A. *et al.* Dermatología en medicina general. 5ta.edición. Buenos Aires, Argentina: Editorial Médica Panamericana; 2001, p. 1229.
5. Rodríguez Acar M, González González M, Ramos-Garibay A. Dermatofibrosarcoma protuberans. Rev Cent Dermatol Pascua. 12 (2):95-100; 2003.
6. Morris H. Dermatofibrosarcoma protuberans. J Am Acad Dermatol. 35:355-374;1996.
7. Chang CK, Jacobs IA, Salti GI. Outcomes of surgery for Dermatofibrosarcoma protuberans. Eur J Surg Oncol. 30(3):341-5;2004, Apr.
8. Kransdorf MJ. Malignant soft-tissue tumors in a large referral population: distribution of diagnoses by age, sex, and location. AJR Am J Roentgenol.164 (1):129-34;1995, Jan.
9. Gloster HM Jr. Dermatofibrosarcoma protuberans. J Am Acad Dermatol. 35 (3 Pt 1):355-74; quiz 375-6;1996, Sept.
10. Koh CK, Ko CB, Bury HP, Wyatt EH. Dermatofibrosarcoma protuberans. Int J Dermatol. 34(4):256-60;1995, Apr.

11. Cárdenas Centeno OM de, Álvarez Cambras R, Marrero Riverón LO, Rey Valdivia N, Sánchez Noda E, Castro Soto del Valle A, Álvarez Prieto R. Dermatofibrosarcoma protuberans. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Cubana Ortop Traumatol.* 12(1-2):84-8;1998.
12. Galbis JM, Mafé JJ, Rodríguez JM. Tratamiento quirúrgico de la variante fibrosarcomatosa de un Dermatofibrosarcoma protuberans gigante de pared torácica. *Arch Bronconeumol.* 38:499-500;2002.
13. Sabater-Marco V, Pérez-Vallés A, Berzal-Cantalejo F, Rodríguez-Serna M, Martínez-Díaz F, Martorell-Cebollada M. Sclerosing Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP): an unusual variant with focus on the histopathologic differential diagnosis. *Int J Dermatol.* 45(1):59-62; 2006, Jan.
14. Cruz J, Navarro S, Guerra M, García R, Lima M, Molina P, Llombart-Bosch A. Valor de la inmunohistoquímica en la tipificación de los sarcomas de partes blandas y su discordia con el análisis histopatológico convencional: un estudio de casos procedentes del INOR (Cuba). *Rev Esp Patol.*38 (3): 2005.
15. Popov P, Böbling T, Asko-Seljavaara S, Tukiainen E. Microscopic margins and results of surgery for Dermatofibrosarcoma protuberans. *Plast Reconstr Surg.* 119(6):1779-84;2007, May.
16. Tom WD, Hybarger CP, Rasgon BM. Dermatofibrosarcoma protuberans of the head and neck: treatment with Mohs surgery using inverted horizontal paraffin sections. *Laryngoscope.* 113(8):1289-93; 2003, Aug.
17. Demiri EC, Dionyssiou DD, Kirkos JM, Panayotopoulou C, Papadimitriou DK. Multiple recurrent Dermatofibrosarcoma protuberans of the hand. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 61(7):842-5; 2008, Jul.
18. Ugurel S, Utikal J, Mohr P, Helmbold P, Pfoehler C, Schiller M, Kellner I, Schadendorf D. Imatinib in locally advanced Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP): A phase II trial of the Dermatologic Cooperative Oncology Group (DeCOG). *Journal of Clinical Oncology*, 2006 ASCO Annual Meeting Proceedings Part I. 24 (18S): (June 20 Supplement), 2006.
19. Thomison J, McCarter M, McClain D, Golitz LE, Goldenberg G. Hyalinized collagen in a Dermatofibrosarcoma protuberans after treatment with imatinib mesylate. *J Cutan Pathol.* 2008, Jun 9.