

# A propósito de un caso clínico. Dermatofibrosarcoma protuberans

## Case study. Dermatofibrosarcoma protuberans

Andrés Felipe Sáenz González<sup>a</sup>, María Teresa Martín Urda<sup>b</sup>, Marina Hernández Dalmau<sup>c</sup> y Miquel Morales Guerra<sup>d</sup>

<sup>a</sup> Mir de Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital Municipal de Badalona. Badalona. Barcelona (España)

<sup>b</sup> Adjunta especialista en Dermatología. Hospital Municipal de Badalona. Badalona. Comunidad de Barcelona (España)

<sup>c</sup> Adjunta especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Centre d'Atenció Primària Morera-Pomar. Badalona. Comunitat de Barcelona (España)

<sup>d</sup> Adjunto especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Centre d'Atenció Primària Martí i Julià. Badalona. Barcelona (España)

### Correo electrónico:

Andrés F. Sáenz. andressaegon@gmail.com.

Recibido el 20 de noviembre de 2023.  
Aceptado para su publicación el 24 de marzo de 2024.

### RESUMEN

Presentamos el caso de un hombre de 52 años de edad que consultó a su médico de familia por presentar lesiones protuberantes faciales, de curso y clínica indolente de 2 años de evolución, que tras valoración y biopsia se orientaron como dermatofibrosarcoma protuberans. Esta es una rara neoplasia de partes blandas, de diferenciación fibroblástica, caracterizada por un crecimiento lento, pero localmente agresivo y una alta recurrencia. Los factores de riesgo siguen en estudio y el retraso en el diagnóstico continúa siendo un problema común dada su clínica inespecífica. No presenta diferencias significativas en su distribución por sexos y se manifiesta por lo general entre los 20 y los 40 años. El diagnóstico se lleva a cabo mediante análisis histopatológico y su tratamiento es principalmente quirúrgico.

**Palabras claves:** dermatofibrosarcoma, sarcoma cutáneo, cirugía de Mosh.

### ABSTRACT

We report a 52-year-old man who consulted his family doctor because of facial protuberant lesions, without other clinical presentation of two years clinical course. After evaluation and biopsy they were determined as dermatofibrosarcoma protuberans. This is a rare soft tissue neoplasm, of fibroblastic differentiation, characterized by slow growth, locally aggressive and high recurrence. Risk factors are still being studied and delay in diagnosis continues to be a common problem given its non-specific symptoms. There is no distinction between sexes and it occurs mainly between age 20-40. Diagnosis is made by histopathological analysis and its treatment is mainly surgical.

**Keywords:** cutaneous sarcoma; dermatofibrosarcoma; mosh surgery.

### INTRODUCCIÓN

Los sarcomas cutáneos primarios abarcan un amplio conjunto de tumores muy inusuales, con diferentes grados de agresividad y de características histológicas<sup>1</sup>. La biopsia desempeña un papel crucial para su diagnóstico. El tratamiento es predominantemente quirúrgico y requiere un manejo multidisciplinario<sup>2</sup>.

Entre los sarcomas originarios de piel, se encuentra el dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP), un tumor poco frecuente, de diferenciación fibroblástica, originado por la translocación t(17;22), con un comportamiento de malignidad intermedia<sup>3</sup>. Representa menos del 2% de los sarcomas de tejidos blandos en todo el mundo. Afecta a personas adultas de 20-40 años, sin hacer distinción de sexos<sup>1</sup>, y sus factores causales siguen en estudio, siendo los antecedentes traumáticos uno de ellos<sup>4</sup>.

Histológicamente, se caracteriza por ser un tumor dérmico que puede extenderse hasta el tejido subcutáneo. Presenta células fusiformes en fascículos cortos entrelazados, llamado patrón en rueda de carro, con alta celularidad en el centro de la lesión y poca en la periferia<sup>5</sup>.



El contenido de la Revista Clínica de Medicina de Familia está sujeto a las condiciones de la licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial-SinObraDerivada 4.0

En cuanto a la inmunohistoquímica, el marcador CD34 es el más relevante, presente en el 80-100% de los DFSP. Sin embargo, su ausencia no excluye la enfermedad. También puede presentar marcadores como apolipoproteína d y nestina<sup>5</sup>.

## CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un hombre de 52 años de edad, de raza blanca, sin antecedentes patológicos relevantes, que consulta a su médico de familia, por la presencia de múltiples lesiones papulosas induradas en mejilla derecha, no dolorosas, que han aumentado lentamente en volumen y extensión, a lo largo de 2 años de evolución.

En la exploración física se observan tres nódulos duros, bien delimitados, coalescentes, en un área de 6 x 4 cm en mejilla derecha, de color un poco más oscuro que el de su piel, la dermatoscopia es anodina (**figura 1**). No se palpan adenopatías en cuello ni submandibular. Tras valorar el curso indolente, muy lentamente progresivo y casi asintomático, su médico de familia opta por evitar tratamiento hasta obtener un diagnóstico anatomo-patológico e imagenológico de las lesiones. Para poder obtener una biopsia y análisis de la misma, se contactó con dermatología a través de una consulta virtual adjuntando imágenes macroscópicas de la lesión (**figura 2**). Se remite para completar el estudio con un punch cutáneo de 0,5 cm de diámetro y 0,7 cm de profundidad, con resultado de inmunohistoquímica positivo para CD34 y resultado histopatológico de DFSP. La resonancia magnética con contraste de cara y cuello describen una lesión de aproximadamente 45,2 mm en plano axial y de 34,8 mm en plano coronal, sin evidencia de adenopatías ni lesiones infiltrativas. Se comenta en comité de cáncer cutáneo, donde deciden

**Figura 1.** Lesión nodular, dura, bien delimitada y coalescente, en mejilla derecha



**Figura 2.** Vasos, estrías blancas y brillantes, fondo rosado y áreas hipo o despigmentadas



realizar una cirugía mediante Mohs diferido. En total se le realizaron siete etapas de cirugía, la última sin evidencia de neoplasia residual. Posteriormente se llevó a cabo la reconstrucción nerviosa con nervio sural y cobertura parcial con colgajo microquirúrgico y curas con Cikagel.

El paciente ha seguido un curso muy favorable de sus lesiones, con una correcta cicatrización por segunda intención, hasta el cierre completo del lecho quirúrgico. La parálisis facial posterior a la sexta etapa quirúrgica ha mejorado sensiblemente tras rehabilitación, aunque persiste una parálisis leve que hace que el paciente precise la aplicación de lubricantes oculares.

## DISCUSIÓN

El DFSP es un tipo de sarcoma infrecuente, de malignidad intermedia<sup>3</sup>, con crecimiento lento, pero de extensión local, con alta recurrencia posquirúrgica, que pocas veces llega a hacer metástasis<sup>6</sup>. La supervivencia global a los 5 años es de casi el 99%<sup>7</sup>.

El tumor se manifiesta como un nódulo o una placa asintomática, de consistencia dura, múltiple y roja-marrón, como en el paciente; sin embargo, también puede presentarse como lesión única, del mismo color de la piel o de coloración violácea o rosada. El crecimiento es lento, pero puede llegar a una fase rápida, más excesivo y multinodular<sup>1,2</sup>. La localización más común es la pared torácica, seguida de las extremidades y, con menor frecuencia, cara y cuello<sup>7</sup>, pero puede aparecer en cualquier ubicación. Clínicamente, puede pasar desapercibido, lo que hace común el retraso diagnóstico, con una mediana de 3-5 años<sup>8</sup>, por lo que ante la sospecha diagnóstica la biopsia es decisiva para su diagnóstico.

La dermatoscopia tiene una baja especificidad en esta patología, sin embargo, se puede evidenciar un patrón vascular particular (de vasos enfocados como desenfocados o solo de vasos arborizantes no enfocados), con una delicada red pigmentada, aunque no es carac-

terístico del DFSP<sup>9</sup>.

La primera línea de tratamiento es la cirugía de Mosh diferida (**figura 3**), lo que permite analizar los márgenes de la lesión y preservar mejor el tejido sano. Previo a la cirugía es útil solicitar una resonancia magnética nuclear (RMN) con el fin de determinar la localización y extensión del tumor. Otra opción de tratamiento es el Imatinib, para tumores irresecables o como terapia adyuvante<sup>10</sup>. Afortunadamente, el riesgo de metástasis es excepcional, pero cursa con gran morbilidad dada su gran capacidad infiltrativa local y su elevada tasa de recidivas tras la extirpación quirúrgica<sup>1</sup>.

Como conclusión, el DFSP es una patología que, por su escasa sintomatología y lenta progresión, puede quedar relegada a un diagnóstico muy tardío, como sucedió con el paciente, quien durante al menos 2 años se mantuvo con una lesión indolente que fue evolucionando. Por ello, este caso clínico pretende acercar y familiarizar más a las/los especialistas de Medicina Familiar con esta entidad, para así evitar la extensión de la lesión y las consecuencias de su tratamiento invasivo, como sucedió con el paciente al presentar una parálisis facial secundaria a la intervención quirúrgica<sup>10</sup>.

Por otro lado, cabe destacar la gran importancia de los medios digitales, especialmente de la teledermatología. En este caso, permitió la comunicación no presencial entre Atención Primaria y dermatología, la cual, con el apoyo de imágenes digitales, resultó crucial para alcanzar un diagnóstico.

Por último, consideramos que se debe promocionar y mejorar aún más este circuito entre las dos especialidades para ayudar a mejorar el diagnóstico y el tratamiento de patologías como el DFSP, que representan un reto diagnóstico en Atención Primaria.

**Figura 3.** Cirugía de Mosh sobre lesión en mejilla derecha



## AGRADECIMIENTOS

Se obtuvo el consentimiento escrito del paciente para la publicación del manuscrito.

## CONSIDERACIONES

Se han tenido en cuenta las recomendaciones del CARE Statement en la redacción de este caso clínico.

Este caso clínico nunca se ha presentado previamente en una jornada o congreso.

## CONFLICTO DE INTERESES

Las autoras y los autores declaran no tener conflictos de interés en relación con la publicación de este caso clínico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Sanmartín O, Llombart B, López-Guerrero JA, Serra C, Requena C, Guillén C. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2007 Mar;98(2):77-87.
2. Huis In't Veld EA, DJ. Grünhagen, Van Coevorden F, Smith MJ, Van Akkooi AC, Wouters MWJM, et al. Adequate surgical margins for dermatofibrosarcoma protuberans – A multi-centre analysis. *European Journal of Surgical Oncology*. 2021 Feb 1;47(2):436-42.
3. Kreicher KL, Kurlander DE, Gittleman HR, Barnholtz-Sloan JS, Bordeaux JS. Incidence and Survival of Primary Dermatofibrosarcoma Protuberans in the United States. *Dermatologic Surgery*. 2016 Jan;42(Supplement 1):S24-31.
4. Barrera JC, Acosta AE, Trujillo L. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Revista Colombiana de Cancerología*. 2019 Sep 29;23(3):99-109.
5. Reguera Teba A, Ruiz García V, Cobos Cuesta R. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Atención Primaria Práctica*. 2020 Jul;2(4-5):100055.
6. Basaldúa Ibarra JI, González Vega OE, Huerta Soto S, Rojas Quintero BA. Dermatofibrosarcoma protuberans en cara: reporte de caso y revisión de la literatura. *Dermatología CMQ*. 2022;20(3):306-10.
7. Gómez-Pedraza A, Ledesma-Martín F. Dermatofibrosarcoma protuberans facial gigante. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Gaceta Mexicana de Oncología*. 2021 Jun 15;20(91).
8. Nakamura T, Kawai A, Kunihiro Asanuma, Hagi T, Sudo A. Clinical Outcome of Dermatofibrosarcoma Protuberance. Report From the Bone and Soft Tissue Tumor (BSTT) Registry in Japan. *in Vivo*. 2021 Jan 1;35(1):611-5.
9. Bernard J, Poualhan N, Argenziano G, Debarbieux S, Dalle S, Thomas L. Dermoscopy of dermatofibrosarcoma protuberans: a study of 15 cases. *British Journal of Dermatology*. 2013 Jul;169(1):85-90.
10. Garais JA, Bonetto VN, Frontino L, Kurpis M, Ruiz Lascano A. Dermatofibrosarcoma protuberans: a propósito de un caso. *Arch Argent Dermatol*. 2016;66(5):144-8.