



## IMÁGENES

## Dermatofibrosarcoma *protuberans*: una imagen de sospecha, una propuesta de actuación

### Dermatofibrosarcoma *protuberans*: An image, an attitude to follow

Guillermo Cabriada García\*, José Felipe Reoyo Pascual, Beatriz López Rodríguez, Carlos Cartón Hernández, Cristina González Prado, Jesús Zañaño Palacios, Jorge Félix Santos González, Irene Álvarez Llamas y Francisco Javier Sánchez Manuel

Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo, Hospital Universitario de Burgos, Burgos, España

El dermatofibrosarcoma *protuberans* es una neoplasia cutánea maligna poco frecuente, observada por primera vez en 1890 por Taylor y posteriormente descrita por Hoffman y Darier, cuyo diagnóstico temprano y tratamiento oportuno van a condicionar el pronóstico del paciente<sup>1,2</sup>.

Presentamos el caso de un varón de 52 años intervenido en el contexto de cirugía menor por una lesión inicialmente etiquetada como quiste dermoide. Se trataba de una lesión de 2 cm sobreelevada en región escapular izquierda que le había crecido en los últimos meses (fig. 1). El diagnóstico intraoperatorio de una lesión de aspecto verrucoso, descamativo y con presencia de telangiectasias superficiales hacía sospechar una entidad maligna. Se realizó exéresis completa con márgenes amplios. Tras el análisis anatómopatológico, se clasificó como dermatofibrosarcoma *protuberans* (fig. 2) y se derivó al comité de sarcomas de nuestro hospital.

El dermatofibrosarcoma *protuberans* es una neoplasia cutánea maligna de muy baja incidencia, que representa un 0,1% del total de las neoplasias malignas y un 18% de los sarcomas cutáneos de tejido blando. De mayor incidencia en varones y de etnia afroamericana, su distribución es predominantemente en torso (42%), seguido de extremidades superiores (23%), extremidades inferiores (18%), cabeza y cuello (13%)<sup>1,2</sup>.

Contempla varias estirpes histológicas: algunas con mayor agresividad, como el dermatofibrosarcoma *protuberans* con diferenciación fibrosarcomatosa, y de menor, como el tumor de Bednar, que presenta melanina en el análisis histológico. En general, es un tumor localmente agresivo, con baja tasa de metástasis y elevada infiltración local. Desde el punto de vista macroscópico, presenta lesiones indolentes de crecimiento lento que a veces incluyen nódulos de coloración violácea o rosada y de consistencia firme. La incidencia de metástasis es de 1-3%, con un intervalo medio de 6

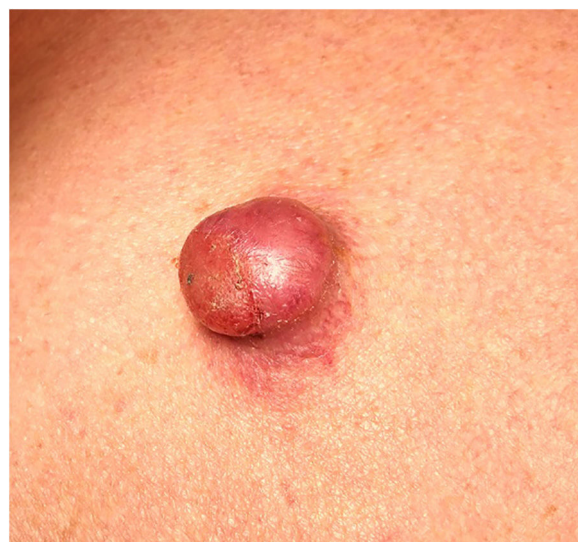


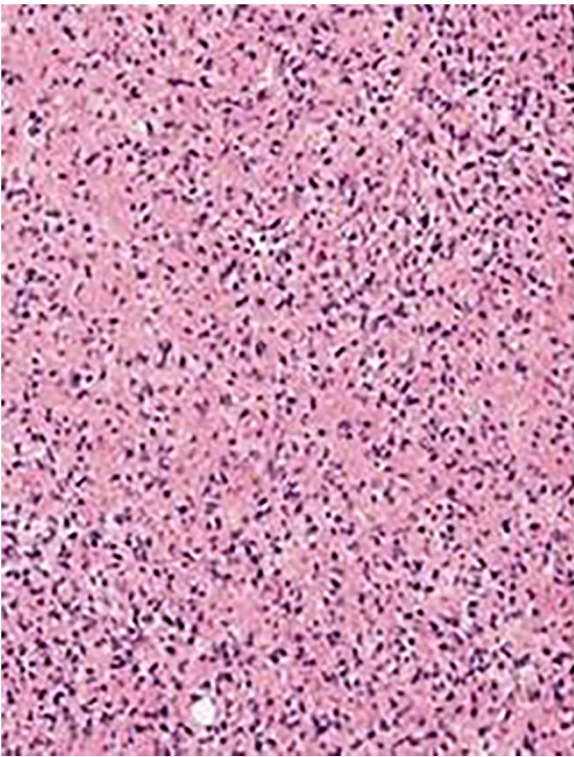
Figura 1. Imagen macroscópica.

años desde la primera escisión, que se localizan preferentemente en pulmón, cerebro, hueso y corazón<sup>3</sup>.

No hay claros factores de riesgo asociados a su aparición, aunque algunos autores plantean asociación con traumatismos locales previos, sin ninguna asociación estadísticamente significativa<sup>1</sup> demostrada.

En la mayoría de los casos son tumoraciones asintomáticas que se confunden con entidades benignas, por lo que a menudo se realizan maniobras quirúrgicas insuficientes que suelen precisar reintervenciones para resear adecuadamente la lesión o ampliar márgenes<sup>1,3</sup>. Por ello, consideramos que es muy importante el diagnóstico visual de dicha lesión, como ocurrió en el caso presentado, en el que, debido a la sospecha de entidad maligna, se realizó una cirugía con márgenes satisfactorios.

\* Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: [gcabriadag@saludcastillayleon.es](mailto:gcabriadag@saludcastillayleon.es) (G. Cabriada García).



**Figura 2.** Imagen microscópica.

El tratamiento del dermatofibrosarcoma *protuberans* comprende la resección quirúrgica que, en determinados casos, debido a la profundidad o agresividad, puede precisar radioterapia. El índice de recidiva tras cirugía convencional se cifra hasta en un 30% de los casos, por lo que una escisión amplia, muchas veces llevada a cabo por la sospecha clínica, disminuye notablemente el índice de recidivas<sup>4</sup>.

Para el tratamiento de esta lesión se ha aplicado la cirugía micrográfica de Mohs, que permite el estudio completo de los márgenes y

ahorrar al máximo el tejido sano. También se han utilizado nuevos tratamientos farmacológicos, como el imatinib mesilato<sup>5,6</sup>.

Este caso viene a reflejar la importancia de la sospecha de una posible lesión maligna para el médico de Atención Primaria, que es el primero en valorar esta entidad, ya que un buen diagnóstico visual inicial puede agilizar la derivación al especialista oportuno, con la consiguiente mejora del tratamiento y del pronóstico del paciente. En este caso, gracias a la sospecha clínica basada en la imagen macroscópica del tumor y a la exploración, se abordó desde el inicio una cirugía satisfactoria.

En conclusión, el dermatofibrosarcoma es una entidad que, aunque infrecuente, conviene tener presente en el abanico de diagnósticos diferenciales de la consulta de Atención Primaria al enfrentarnos a afecciones de partes blandas.

#### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran no tener conflictos de interés respecto a la información contenida en este artículo.

#### **Anexo. Material adicional**

Se puede consultar material adicional a este artículo en su versión electrónica disponible en [doi:10.1016/j.appr.2019.04.002](https://doi.org/10.1016/j.appr.2019.04.002).

#### **Bibliografía**

- 1 Reha J, Katz SC. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Surg Clin N Am* 2016;96(5):1031–46.
- 2 Reimann JD, Fletcher CD. Myxoid dermatofibrosarcoma protuberans: A rare variant analyzed in a series of 23 cases. *Am J Surg Pathol* 2007;31(9):1371–7.
- 3 Serra-Guillén C, Llombart B, Sanmartín O. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Actas Dermosifiliogr* 2007;98(2):77–87, 98.
- 4 Sun LM, Wang CW, Huang CC, Leung SW, Chen HC, Fang FM, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: Treatment results of 35 cases. *Radiother Oncol* 2000;57(2):175–81.
- 5 Wicherts DA, van Coevorden F, Klomp HM, van Huizum MA, Kerst JM, Haas RLM, et al. Complete resection of recurrent and initially unresectable dermatofibrosarcoma protuberans downsized by imatinib. *World J Surg Oncol* 2013;11:59.
- 6 Rutkowski P, Van Glabbeke M, Rankin CJ, Ruka W, Rubin BP, Debiec-Rychter M, et al. Imatinib mesylate in advanced dermatofibrosarcoma protuberans: Pooled analysis of two phase II clinical trials. *J Clin Oncol* 2010;28(10):1772–9.